Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten der Universität
W ü r z b u r g
Vorstand: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

Beteiligung innerer Organe bei Dermatomyositis

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät
der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Charlotte Josef
aus Dillenburg

Würzburg 1957

Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten der Universität
W ü r z b u r g
Vorstand: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

Beteiligung innerer Organe bei Dermatomyositis

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät
der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Charlotte Josef
aus Dillenburg

Würzburg 1957

Referent: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Tag der mündl. Prüfung:
25. Februar. 1967.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Würzburg

Meinen lieben Eltern

Inhaltsübersicht

		Seite
A	Einführung	1
B	Eigene Beobachtungen	2
C	Häufigkeit der Beteiligung innerer Organe nach der Literatur	8
1)	Herzveränderungen	8
2)	Lungenveränderungen	12
3)	Oesophagus-Magen-Darm-veränderungen	13
4)	Leberveränderungen	18
5)	Nierenveränderungen	19
6)	Veränderungen an Milz und Lymphknoten	21
7)	Veränderungen an endokrinen Drüsen	23
8)	Veränderungen am Fettgewebe	24
9)	Veränderungen an Knochen und Gelenken	25
10)	Augenveränderungen	25
11)	Veränderungen am Nervensystem	27
D	Zusammenfassung	29
E	Literaturverzeichnis	I

A Einführung

Das Krankheitsbild der Dermatomyositis wurde erstmals unter dem Terminus Polymyositis von Wagner (1863 und 1887) und später von Hepp und Unverricht (1887) beschrieben. Unverricht prägte 1891 den Namen Dermatomyositis, der bereits auf die hauptsächlichen Manifestationen dieser Krankheit hinweist. Unverricht betont dabei die Beteiligung der Haut und der quergestreiften Muskulatur bei Freibleiben des Herzmuskels, der Augenmuskeln und des Zwerchfells, sowie der Zunge.

Noch im gleichen Jahr jedoch beschreibt Lorenz Veränderungen am Herzmuskel, die er als der Dermatomyositis zugehörig betrachtet. 1893 schlägt Senator vor, - wegen der von ihm erstmals festgestellten Nervenveränderungen - die Krankheit Dermatoneuromyositis zu nennen, und Oppenheim spricht 1903 wegen Schleimhautbeteiligung von Dermatomucomyositis. In den folgenden Jahren wurde einer Beteiligung innerer Organe offenbar wenig Bedeutung beigemessen. Erst 1939 weist Schuermann nachdrücklich auf den Charakter der Dermatomyositis als Allgemeinkrankheit hin, bei der nicht nur die Haut und die quergestreifte Muskulatur sondern auch die inneren Organe wie Herz, Lunge, Leber, Gehirn, Milz, Lymphknoten und der Magen-Darmtrakt beteiligt sein können.

Die Dermatomyositis - die keineswegs so selten ist wie Günther u.a. annehmen, (nach Schuermann bis 1954 insgesamt 573 Fälle, davon 249 Männer und 309 Frauen - die übrigen ohne Angabe des Geschlechtes - in der gesamten Weltliteratur bekannt) - rückte damit mehr in das Allgemeininteresse und fand einen Niederschlag in diesbezüglichen Veröffentlichungen der verschiedenen medizinischen Disziplinen. Es zeichnet sich hier historisch ein ähnlicher Vorgang ab wie beim Lupus erythematodes und beim Morbus Boeck, die ebenfalls beide zunächst als auf ein Organ (hier die Haut - bei der Dermatomyositis Haut und Muskulatur) beschränkte Krankheiten angesehen wurden, bis man sie nach Jahren als Allgemeinkrankheit mit mannigfacher Symptomatologie erkannte.

Aufgabe dieser Arbeit ist es, an Hand der Literatur auf eine Beteiligung der inneren Organe bei der Dermatomyositis hinzuweisen. Auf Veränderungen an Haut und quergestreifter Muskulatur soll nicht

eingegangen werden; sie sind bereits ausführlich an anderer Stelle beschrieben.

B Eigene Beobachtungen

I Die 10jährige Patientin B.K. kam am 19.7.53 erstmals zur Aufnahme, sie stand in den Jahren 1953 - 55 fünfmal (insgesamt 234 Tage) in stationärer Behandlung der hiesigen Klinik.

Die Familienanamnese ergab keine Besonderheiten. Die Zwillingsschwester der kleinen Patientin ist gesund.

Bei der Aufnahme bot das Kind das Bild einer ausgeprägten Dermatomyositis - die angeblich seit einem Jahr bestand und im Anschluß an einen Mückenstich aufgetreten war - mit blauroten Ödemen im Gesicht, fleckförmigen, teilweise von Teleangiektasien durchzogenen Erythemen im Brustausschnitt, über den Akren (Ellenbogen, Kniegelenken, lateralen Knöcheln und Fingerstreckseiten). Weiter bestand eine geringe Bewegungseinschränkung in allen Gelenken. Die Gelenkkonturen erwiesen sich als verstrichen. Das Kind konnte nur auf Zehen und Ballen gehen. Das Kopfhaar war schütter. Die Augenbrauen waren hochgezogen und ließen dadurch und durch die Schwellung der Periorbitalgegend einen traurigen, melancholischen Gesichtsausdruck aufkommen.

Bei späteren Aufenthalten in der hiesigen Klinik zeigten sich diese Veränderungen deutlich progredient. Es stellte sich eine Kachexie und eine Atrophie sämtlicher Muskeln ein, weiter nahm die Bewegungseinschränkung in den großen Gelenken deutlich zu. Das Kind konnte sich zuletzt ohne fremde Hilfe nicht mehr bewegen. Die blauroten bis weinroten Ödeme im Gesicht breiteten sich derart aus, daß auch die Lippen rüsselförmig erschienen. Die fleckförmigen Erytheme im Bereich des Brustausschnittes und über den Akren dehnten sich über große Flächen aus und ließen besonders im Brustausschnitt zahlreiche, bis fingernagelgroße, porzellanweiße, atrophische Hautpartien sichtbar werden. Hinzu kamen durch Palpation nachweisbare fleck- und strangförmige Verhärtungen in beiden Axillen, den Ellenbeugen und später auch unterhalb des Nabels, in beiden Leistenbeugen, auf den Handrücken und im Halsbereich, in denen röntgenologisch Kalkablagerungen darstellbar waren.

Die Muskelveränderungen stellten sich bei der Röntgen-Weichstrahlaufnahme (re. Oberarm) als eine erhebliche Verbreiterung der großen Interstitien dar (interstitielles Ödem), weiter zeigte sich eine vermehrte Transparenz mit zum Teil fleckförmigen Aufhellungen - die durch Untergang der Muskulatur bedingt sein dürften. Bei späteren Röntgen-Weichstrahlaufnahmen war die Beugemuskulatur verschmälert, außerdem ließen sich an einzelnen Stellen feinwabige Aufhellungen erkennen und in der Subcutis eine vermehrte Gefäßreichnung.

Die BSG zeigte Werte zwischen 7/26 und 33/60mm. Im Blutbild schwankten die Werte wie folgt: Hämoglobin zwischen 60% und 82%, Erythrozyten: 2,48 Mill. und 4,1 Mill., Leukozyten: 6 500 und 11 100 (Lympho. zwischen: 15 und 31%, Mono. zwischen 3 und 13%, Eos. zwischen 1 und 6%, Segm. zwischen 54 und 73%, Stabk. zwischen 1 und 8%). Die Thrombozytenzahl lag bei 172 800. Die Leberfunktionsproben (Bilirubin, Mancke-Sommer, Koagulationsband (Weltmann) fielen immer normal aus. Die Elektrophorese ergab folgende Werte: re. Arm: 51,3% Albumin, 4,3% α_1 - Globulin, 13,1% α_2 - Globulin, 13,2% β - Globulin, 18,1% γ - Globulin; li. Arm: 49,4% Albumin, 6,0% α_1 - Globulin, 12,4% α_2 - Glo-

bulin, 13,9% β - Globulin, 18,3% γ - Globulin. Der Calciumwert im Serum lag bei 11 mg%. Der Landissche Versuch zeigte folgende Ergebnisse: (a = gestauter Arm, b = ungestauter Arm)

3.7.54
a: BSG: 15/35 mm, Ery.: 3,8 Mill.
b: BSG: 13/30 mm, Ery.: 3,7 Mill.

12.7.54
a: BSG: 17/38 mm, Ery.: 3,56 Mill.
b: BSG: 19/41 mm, Ery.: 3,43 Mill.

31.7.54
a: BSG: 20/35 mm, Ery.: 3,4 Mill.
b: BSG: 12/25 mm, Ery.: 3,92 Mill.

3.8.54
a: BSG: 20/45 mm, Ery.: 2,88 Mill.
b: BSG: 16/39 mm, Ery.: 3,82 Mill.

11.8.54
a: BSG: 2/6 mm, Ery.: 2,4 Mill.
b: BSG: 3/10 mm, Ery.: 3,2 Mill.

Der Urin war im allgemeinen frei von pathologischen Bestandteilen, vereinzelt konnten Leukozyten und einmal wenige Erythrozyten nachgewiesen werden. Kreatin im Urin zeigte einen Wert von 318 mg und später 50,7 mg, Kreatinin 95,2 mg bezw. 72,8 mg.

Es wurde Stuhl zur Untersuchung auf Coxsackie-Virus eingesandt. Der Tierversuch fiel positiv aus (Coxsackie A-Stamm).

Während des stationären Aufenthaltes waren die Temperaturen meist subfebril, selten höher. Es bestand eine Tachycardie mit Werten bis 140/min. (RR: 110/70 bezw. 100/70 mm Hg). Die Thoraxdurchleuchtung ergab wiederholt keinen pathologischen Befund. Die electrocardiographischen Untersuchungen zeigten jeweils einen normalen Kurvenablauf. Auch die Röntgen-Untersuchung des Verdauungstraktes erbrachte zunächst keine Besonderheiten. Später kam es im Verlauf der Krankheit zu immer wieder auftretenden kurzdauernden Diarrhöen. Die 1954 (4. stationärer Aufenthalt) vorgenommene Röntgen-Untersuchung des Intestinaltraktes ergab das Bild einer Enteritis: nach 1 ½ Stunden war eine weitgehende Entleerung der Dünndarmteile zu verzeichnen, an einzelnen Stellen kamen Flüssigkeitsspiegel und Gasblasen neben mehreren Breidepots zur Darstellung. Bei der zuletzt durchgeführten Röntgen-Untersuchung des Verdauungstraktes (1955, 5. stat. Aufenthalt) stellte sich im oberen Anteil ein normaler Oesophagus dar, nach distal verjüngte er sich und ließ keine wesentliche Schleimhautdarstellung mehr gelingen. Es fand sich weiter ein hypertoner Hakenmagen mit glatten Konturen, jedoch erheblich vergröberter Schleimhaut. Der Bulbus füllte sich erst nach längerem Zuwarten, der Kontrastbrei lief dann fadenförmig zur unteren Duodenalschleife, danach erfolgte erst eine allmähliche Auffüllung des Duodenums. In den Dünndarmanteilen war ebenfalls ein bizarres Schleimhautbild auffällig. Die Röntgen-Aufnahme des rechten Fußes zeigte eine erhebliche Osteoporose.Die wiederholt durchgeführten ophthalmologischen Untersuchungen ergaben keine Besonderheiten. Bei der ambulanten Untersuchung in der Neurologischen Klinik lagen keine Sensibilitätsstörungen vor, auch die Hirnnerven waren ohne pathologischen Befund. Mit Ausnahme der Achillessehnenreflexe waren sämtliche Eigenreflexe erloschen. Von den Fremdreflexen ließ sich nur der Plantarreflex auslösen.

Die histologische Untersuchung von Haut und Muskulatur bestätigte die klinische Diagnose Dermatomyositis.

Der Krankheitsverlauf war troz kurzdauernder Besserungen deutlich progredient. Während der Remissionen lebte das an sich aufgeweckte Kind sichtlich auf, die Stimmung wurde besser, es nahm Anteil an der Umwelt. Während des letzten statinären Aufenthaltes (1955) war das Kind völlig apathisch. Intermittierend traten kleine Abszesse - die teilweise incidiert werden mußten - an den Oberarmen und in beiden Axillen auf.

Die Behandlung erfolgte zunächst mit Prostigmin (3 mal 15 mg täglich bis zu einer Gesamtdosis von 2160 mg), dann mit Aureomycin (13 g), Para-Aminobenzoesäure (4 mal 2,0 g bis zu einer Gesamtdosis

von 24 g). Unter dieser Behandlung nahm die ödematöse Schwellung des Gesichtes deutlich zu. Nach Absetzen dieses Medikamentes wurde eine Behandlung mit Cortison und Bogomoletz-Serum eingeleitet, es kam zu einer deutlichen - aber nur kurzdauernden - Besserung. Die Ödeme bildeten sich zurück, das Kind konnte wieder Gehversuche unternehmen. Cortison wurde nach einer Behandlung mit Lipojodin (16,5 g) - das keinerlei Einfluß auf das Krankheitsgeschehen hatte - erneut gegeben (1 g). Später wurde ein Versuch mit Thiosemicarbazon (1,5 g) unternommen und mit Resochin (2,25 g), jedoch ohne jeden Erfolg. Während des 4. stationären Aufenthaltes erhielt die kleine Patientin nochmals Cortison (1,625 g); die Besserung war nur sehr gering und von kurzer Dauer.

Nach Mitteilung der Eltern starb die kleine Patientin am 13.10.56 nach 4 ½ jähriger Krankheitsdauer.

II Der 60jährige Patient A.A. wurde am 3.1.55 von einem auswärtigen Krankenhaus zur Klärung der Diagnose in die hiesige Klinik überwiesen.

Familienanamnese: Der Vater starb mit 48 Jahren an "Lähmungen", die Mutter mit 74 Jahren an einer Darmkrankheit. Sonst ergaben sich hier keine Besonderheiten.

Eigene Anamnese: Der Patient hatte 1918 eine Magen-Darmkrankheit. Im Frühjahr 1954 wurde er wegen eines benignen Prostataadenoms (laut Arztbrief) operiert.

Jetzige Krankheit: 3 Monate vor der Aufnahme in die hiesige Klinik traten plötzlich Gliederschmerzen und Schwellungen an den Gelenken - besonders an den Ellenbogengelenken - auf. Gleichzeitig setzten starke Schluckbeschwerden ein, sodaß der Patient nur noch flüssige Nahrung zu sich nehmen konnte. Der Hausarzt überwies ihn in ein Kreiskrankenhaus, wo eine Behandlung mit Calzistin-Injektionen und feuchten Umschlägen durchgeführt wurde, die einen leichten Rückgang der Schwellung zur Folge hatte. Außerdem wurde wegen der Schluckbeschwerden eine Oesophaguspassage durchgeführt, die kein Hindernis zeigte.

Bei der Aufnahme zeigte der Kranke das Bild einer Dermatomyositis mit einem geringen periorbitalen Ödem, das zusammen mit den leicht hochgezogenen Augenbrauen den typischen Gesichtsausdruck Dermatomyositis-Kranker deutlich werden ließ. Das Gesicht selbst und weiter Hals und Schulterpartie beiderseits wiesen ein weinrotes Erythem auf, das an einzelnen Stellen Atrophie erkennen ließ. Im Bereich der Arme und des rechten Unterschenkels bestand neben den eben beschriebenen Hautveränderungen ein deutliches Ödem, das am Unterschenkel auf Druck Dellenbildung zeigte.

Periphere Lymphknoten waren nicht palpabel. Die grobe Kraft in den Armen war nicht herabgesetzt, in den Beinen aber gering gemindert, die aktive und passive Bewegung der Gelenke eingeschränkt.

Die BSG zeigte einen Wert von 14/50 mm. Das Blutbild ergab folgenden Befund: 68% Hämoglobin, 3,4 Mill. Erythrozyten, 9 100 Leukozyten (15% Lympho., 2% Mono., 18% Eos., 57% Segm., 8% Stabk.). Der Blutzuckerwert lag bei 139 mg%. Die Leberfunktionsproben fielen wie folgt aus: Bilirubin: 0,17 mg%, Mancke-Sommer: 50 mg%, Koagulationsband (Weltmann) 8. Der Rest-N ergab 37,8 mg% und Gesamteiweiß im Serum betrug 6,6 g%. Bei einer Tagesmenge von 1000 ccm fand sich 1,3 g Kreatin und 5,2 g Kreatinin im Harn. Im Urin konnten sonst keine pathologischen Bestandteile nachgewiesen werden.

Es bestand eine Tachycardie von 104/min.(RR: 150/75 mm Hg). Die

Röntgen-Thoraxaufnahme ergab neben einem Altersemphysem eine Aortensklerose und einzelne Kalkherde in beiden Lungen. Bei der Röntgenuntersuchung des Verdauungstraktes zeigte die Oesophaguspassage keine Besonderheiten. Der Magen entfaltete sich bis zur Angulusgegend, von hier bestand eine peristaltische Starre bis zum Pylorus. Der Bulbus zeigte keinen pathologischen Befund, der Duodenalbogen war auffällig flach. Die Zielaufnahmen der suspekten Region ergaben sichere Tumoraussparung, die die Diagnose eines Magencarcinoms (Scirrhus) erlaubte. Die Röntgen-Weichstrahlaufnahmen beider Oberarme und Unterschenkel zeigten eine feinwabige Aufhellung bei vermehrter Transparenz der Muskulatur. In der Subcutis kamen zum Teil kleinschollige Verkalkungen zur Darstellung. Die histologische Untersuchung von Haut und Muskulatur boten das typische Bild einer Dermatomyositis. Bei der ophthalmologischen und neurologischen Untersuchung ergaben sich keine Besonderheiten. Auch die Untersuchung in der HNO-Klinik erbrachte außer einer ödematösen Rachenhinterwand, die leicht vorgewölbt war, keinen pathologischen Befund.

Unter Penicillinschutz (tägl. 2 mal 400 000 E bis zu einer Gesamtdosis von 12 Mill. E.) wurde eine Cortisonbehandlung mit zunächst 2 mal 50 mg(zeitweise auch 2 mal 100 mg) bis zu einer Gesamtdosis von 1,5 g durchgeführt. Unter dieser Behandlung bildeten sich die Ödeme vollständig zurück, die Erytheme blaßten ab. Nach Rücksprache mit der Chirurgischen Klinik, die eine Operation des Scirrhus für angezeigt hielt, wurde der Patient zunächst zur Prüfung des Kreislaufes in die Medizinische Klinik verlegt und kam später unter den Zeichen eines akuten Herzversagens nach der Magenresektion ad finem.

Die Autopsie ergab folgenden Befund: Rechtsdilatation des Herzens mit geringen Myocardschwielen und feintropfiger Verfettung; ausgedehntes Lungenödem und Emphysem; geringe Stauungsatrophie der Leber; geringgradige Blutungen in der Dünndarmschleimhaut. Weiter bestanden alte, verkalkte Herde im rechten Mittellappen mit Lymphknotenverkalkung, eine geringe Pleuraverwachsung, beiderseits eitrige Tracheobronchitis, geringe Pulmonalsklerose, Osteoporose der Lendenwirbelsäule und eine Atrophie im Bereich des Gyrus praecentralis, außerdem eine Arteriosklerose der Nieren.

III Die 60jährige Patientin B.V. kam am 12.3.56 erstmals in stationäre Behandlung der hiesigen Klinik.

Familienanamnese: Der Vater starb mit 65 Jahren an "Hirnschlag", die Mutter mit 61 Jahren an Herzwassersucht, ein Bruder mit 56 Jahren an Magenkrebs.

Eigene Anamnese: Die Patientin wurde mit 22 Jahren am Mittelohr operiert. Mit 28 Jahren mußte sie sich wegen eines Lungenspitzenkatarrhs einer Heilstättenbehandlung unterziehen.

Jetzige Krankheit: Ein Jahr vor der Aufnahme in die hiesige Klinik bemerkte die Patientin im Bereich des Brustausschnittes rote schuppende Flecken, die aber nicht juckten. Etwa 2 Monate später (Mai 1955) kam es zu einer Schwellung im Gesicht und weiter an Händen und Armen, gleichzeitig fiel der Patientin eine zunehmende Kraftlosigkeit in den Armen auf, die sich im Laufe des Jahres auch in den Beinen bemerkbar machte.

Die Patientin zeigte bei der Aufnahme das Bild einer ausgeprägten Dermatomyositis. Das Gesicht wies neben einer deutlichen Schwellung der Periorbitalgegend und der Nase ein lilafarbenes bis weinrotes, gering schuppendes Erythem auf. Flächenhafte, blaurote bis weinrote Erytheme fanden sich weiter im Bereich des Halses, des Brust-

ausschnittes - hier war im Bereich des scharf begrenzten Erythems ein deutliches Infiltrat palpabel - und an der Außenseite des rechten Unterschenkels. An den Fingerstreckseiten ließen die fleckförmigen, mit Teleangiektasien durchzogenen Erytheme porzellanweiße Stippchen erkennen. Auch die Handinnenflächen waren mit befallen. In beiden Axillen konnten haselnußgroße, in beiden Leistenbeugen bohnengroße, cervical und nuchal beiderseits erbsengroße, derbe Lymphknoten palpiert werden. Die Extremitäten waren in ihrer Beweglichkeit eingeschränkt, die grobe Kraft herabgesetzt. Der Haarwuchs war schütter.

Die BSG betrug 30/68 mm. Das Blutbild ergab folgenden Befund: 66% Hämoglobin, 3,6 Mill. Erythrozyten, 6 000 Leukozyten (49% Lympho., 9% Mono., 15% Eos., 27% Segm., 3% Stabk.). Der Rest-N betrug 35,0 mg%, der Calciumwert im Serum 7,5 mg%. L.e.-Zellen und Rosetten konnten nicht nachgewiesen werden. Im Urin fanden sich keine pathologischen Bestandteile. Der Kreatininwert betrug 97,5 mg, der für Kreatin 70,2 mg.

Die Röntgen-Thoraxdurchleuchtung zeigte neben einem Emphysemthorax und pleuritischen Spitzenschwielen beiderseits ein sehr breites Herz ohne typische Fehlerkonfiguration, eine kleine Substernalstruma ohne Einengung der Trachea. Im EKG fand sich lediglich ein Sinusrhythmus.

Die Röntgen-Untersuchung des Intestinaltraktes ergab außer einem normotonen Hakenmagen mit etwas grober Schleimhaut keine Besonderheiten. Bei der ambulanten Untersuchung in der Augen-, Frauen-, HNO- und Neurologischen Klinik konnte kein krankhafter Befund erhoben werden. Im Elektromyogramm ließen sich keine spezifischen Veränderungen im Sinne einer Myositis nachweisen. Die EEG-Untersuchung zeigte ein unregelmäßiges EEG mit geringen Herdzeichen praecentral und temporal vorne links in Form paroxysmaler Unregelmäßigkeiten. Über die Ursache dieses Herdes ließ sich vom EEG her nichts Sicheres aussagen.

Die Röntgen-Weichstrahlaufnahme beider Oberarme ließ eine deutlich gesteigerte Transparenz der Beugemuskulatur erkennen, in der Subcutis kam eine vermehrte Gefäßzeichnung zur Darstellung. Die histologische Untersuchung von Haut und Muskulatur bestätigte die klinische Diagnose. Die Behandlung erfolgte mit Vitamin E (3 mal 100 mg tägl. bis zu einer Gesamtdosis von 15,6 g) in Verbindung mit Vitamin B6 (2 mal wöchentlich 1 Amp. Benadon). Man hatte jedoch nicht den Eindruck, daß die Therapie den Verlauf wesentlich beeinflußte. Es kam immer wieder zu leichten Schüben, die rasch abklangen. Intermittierend trat unter einem Temperaturanstieg auf 40,2 Grad eine schmerzhafte Geschwulst im linken Halsbereich auf (Röntgen-Weichstrahlaufnahme: Abdrängung der Halsweichteile im Bereich des Sternocleido., vermehrte Gefäßzeichnung in der Subcutis), die sich unter Achromycingaben (7 g) vollständig zurückbildete. Weiter kam es während des stationären Aufenthaltes zu Schluckbeschwerden. Die Inspektion der Mundhöhle zeigte ein ovales, linsengroßes Erythem mit entzündlichem Randsaum im Bereich des weichen Gaumens links, das 2 Tage später eine zentrale Erosion und Teleangiektasien aufwies. Die Veränderung heilte rasch ab. Zu Beginn der 5. Woche traten im Bereich des linken Kniegelenkes starke Schmerzen auf; es bestand eine deutliche Schwellung, die Gelenkkonturen waren verstrichen. Die Röntgen-Aufnahme ließ medialwärts die Zeichen einer Kapselschwellung erkennen, eine sichere Verbreiterung des Gelenkspaltes bestand nicht. Zu Beginn der 7. Woche hatten sich Schmerzen und Schwellung soweit zurückgebildet, daß die Patientin wieder ohne Stock gehen konnte.

Die Patientin wurde am 18.5.56 aus der stationären Behandlung entlassen.

IV Am 24.6.54 suchte die 14jährige Patientin H.H. die Sprechstunde der hiesigen Klinik auf.

Die Familienanamnese ergab keine Besonderheiten.

Die kleine Patientin selbst hatte mit 3 Jahren Masern. Im November 1952 soll der Urin "wolkig" gewesen sein. Der Hausarzt stellte geringen Eiweißgehalt fest und behandelte mit Tabletten. Nach 2 - 3 Wochen war der Urin wieder klar.

Jetzige Krankheit: Etwa 1 Jahr (April 1953) vor der ambulanten Untersuchung in der hiesigen Klinik bemerkte das Mädchen erstmals eine Rötung an beiden Seiten der Nase, die sich im Laufe von ca. 4 Wochen auf das ganze Gesicht mit Ausnahme des Kinns, auf die Gegend hinter dem Ohr und den Nacken ausbreitete. In dieser Zeit traten auch Schwellungen an den Augenunterlidern auf. Im Mai 1953 - anläßlich eines Sportfestes - bemerkte das Kind erstmals beim Laufen eine Steifigkeit in den Knien, im Juni 1953 konnten die Arme nicht mehr ganz durchgestreckt werden. Knie und Ellenbogen zeigten jetzt auch eine rote Verfärbung. Im August 1953 erfolgte eine mehrwöchige Behandlung in einer auswärtigen Hautklinik. Die Kranke erhielt dort ACTH, Penicillin, Aureomycin und Vitamin D_2. Trotzdem traten während des stationären Aufenthaltes Schwellungen an Armen und Beinen auf. Gehen war wegen der Steifigkeit der Gelenke sehr beschwerlich. Die Temperatur zeigte Werte um 38 Grad. Es kam weiter zu starkem Haarausfall. In der letzten Zeit hat das Kind sehr an Gewicht abgenommen. In den Waden bestanden ständig ziehende Schmerzen. Der Faustschluß war nicht mehr möglich.

Das Blutbild ergab jetzt folgenden Befund: 86% Hämoglobin, 4,52 Mill. Erythrozyten, 8 600 Leukozyten (7% Lympho., 7% Mono., 12% Eos., 62% Segm., 12% Stabk.). Der Urin zeigte Eiweißtrübung und bis 7 Leukozyten im Sediment.

Die Röntgen-Thoraxdurchleuchtung ergab außer einem schmalen, der Thoraxform entsprechend steilgestelltem Herz keine Besonderheiten. Bei der Röntgen-Untersuchung des Verdauungstraktes zeigte die Oesophaguspassage keine Besonderheiten. Die Magenuntersuchung ließ ein ungewöhnlich breit und grobgewulstetes Schleimhautrelief erkennen und eine grobe Zähnelung der großen Curvatur. Nach wenigen Schlucken setzte bereits ein erheblicher Spasmus der cranialen Magenanteile ein. Erst nach 1 ½ Minuten war eine weitere Auffüllung des Magens möglich. Bei kräftiger Kompression mit dem Bleihandschuh kam es ebenfalls zu langdauernden Spasmen im Kompressionsbereich. Die kleine Curvatur und die Hinterwand waren glatt, Bulbus und Duodenalverlauf regelrecht. Dieser Befund dürfte einem funktionellen Reizzustand bei Gastritis entsprechen. Die Röntgen-Weichstrahlaufnahme der Oberarme und des rechten Unterschenkels ließ eine hochgradige Atrophie der Beugemuskeln beider Oberarme erkennen, die großen Interstitien erschienen verbreitert, außerdem bestand ein Abbruch größerer Muskelbündel. Daneben fand sich eine feinschollige bis feinstreifige Verkalkung. Die entsprechenden Veränderungen waren am rechten Unterschenkel weniger stark ausgeprägt, auffällig erschienen nur hier platten- bis leistenartige Verkalkungen an der Grenze Muskulatur-Subcutis.

Da das Kind nur zur ambulanten Untersuchung kam, konnten weitere Untersuchungen nicht vorgenommen werden.

C Häufigkeit der Beteiligung innerer Organe nach der Literatur

Es dürfte kaum möglich sein, zum gegenwärtigen Zeitpunkt einen sicheren Aufschluß darüber zu erhalten, wie häufig die inneren Organe bei der Dermatomyositis mit beteiligt sind. Dies hat seinen Grund darin, daß einmal - wie bereits erwähnt - auf derartige Zusammenhänge zunächst offensichtlich kaum geachtet wurde, und zum anderen die einzelnen Autoren nicht über genügend eigene Beobachtungen subtil untersuchter Fälle verfügen, die einen ausreichenden Schluß auf die Häufigkeit einer Organbeteiligung zulassen.

Die zahlreichen Einzelbeobachtungen der Literatur lassen sich hier in einer entsprechenden Zusammenstellung nicht zuverlässig verwerten, da aus den Publikationen z.T. nicht hervorgeht, ob und wieweit die inneren Organe einer Untersuchung unterzogen wurden.

A l t h o f f und E g e r gehen so weit, der Dermatomyositis den Charakter einer Allgemeinkrankheit abzusprechen mit der Begründung, daß die in der Literatur angeführten Fälle nur Einzelbeobachtungen seien, "während eine Reihe klassischer und gut beobachteter Dermatomyositis - Fälle - bei Ausschaltung intercurrenter oder terminaler Prozesse - alle diese Organe unbeteiligt zeigen".

Dieser Ansicht dürften Mitteilungen aus der neueren Literatur jedoch widersprechen.

Weitaus am häufigsten wird der Herzmuskel mit in den Krankheitsprozeß einbezogen, dann folgen Milz und Lymphknoten, der Intestinaltrakt, das Nervensystem, Leber, Lungen, das subcutane Fettgewebe, das Skelett, die Nieren und die endokrinen Drüsen.

1) Herzveränderungen

Am Cor werden neben Myocarditis - die am häufigsten aufzutreten pflegt - Endocarditis und Pericarditis beschrieben.

Hinweisend auf eine Herzbeteiligung ist in vielen Fällen eine Tachycardie - die jedoch auch peripher bedingt sein kann - neben uncharakteristischen Herzgeräuschen (K a r e l i t z und W e l t, S c h ä f e r), der EKG - Befund und schließlich die histologischen Veränderungen.

Die auffällig hohe Tachycardie (nach G ü n t h e r bei etwa 83 % der Fälle vorhanden) von 100 und mehr Pulsschlägen in der Minute steht in den meisten Fällen in keinem Verhältnis zu der im allge-

meinen nur wenig erhöhten Temperatur. Diese Tachycardie kann auch ohne pathologischen Herzbefund vorliegen und dürfte dann weniger cardialen Ursprunges sein als vielmehr peripheren Ursachen zugeschrieben werden (B u s s). So erwähnt S c h u e r m a n n bei einem 12jährigen Mädchen anfallsweises Herzklopfen mit kaum zählbarer Pulsbeschleunigung. Die Venen waren zu diesem Zeitpunkt derart kollabiert, daß eine Blutentnahme auf große Schwierigkeiten stieß. S c h u e r m a n n führt dies auf periphere Kreislaufstörungen zurück. Bei der 60jährigen Patientin B.V. der hiesigen Klinik waren die Venen anfangs in einem so schlechten Füllungszustand - bei einer gleichzeitigen Tachycardie ohne pathologischen Herzbefund - daß jede Blutentnahme große Mühe machte, während gegen Ende des stationären Aufenthaltes, als sich die Patientin in einem besseren Zustand befand, die Tachycardie weitgehend zurückgegangen war und nurmehr anfallsweise auftrat, die Blutentnahme mühelos gelang.
Eine ähnliche Beobachtung konnte bei einem 11jährigen Mädchen (B.K.) gemacht werden, bei dem eine Tachycardie von 120/min. vorlag. Bei der EKG - Untersuchung zeigte sich hier ein regelrechter Kurvenverlauf, ein eindeutiger Nachweis des Vorliegens einer Myocardschädigung konnte nicht erbracht werden. Nach Ansicht der Univ.- Kinderklinik Würzburg - die die Herzuntersuchung vorgenommen hatte - mußte der Einfluß von extracardialen Faktoren für die Tachycardie ursächlich in Erwägung gezogen werden. Bei dem 3jährigen Jungen von G l a n z m a n n bestand eine erhebliche Tachycardie bereits 8 Monate vor Auftreten einer Myocardschädigung. Dagegen konnte bei den beiden vorher erwähnten Fällen eine Herzbeteiligung auch in späterer Zeit nicht nachgewiesen werden. E.v. L i v o n i u s berichtet über einen 24jährigen Patienten, bei dem das Cor anfangs keinen pathologischen Befund zeigte. Später traten Tachycardie und praesystolische Geräusche auf, die durch Digitalisbehandlung gebessert werden konnten, aber 5 Jahre nach Auftreten der Dermatomyositis - die Krankheitserscheinungen hatten sich sonst auffällig gut zurückgebildet - noch bestanden. Tachycardie, Extrasystolen und Dilatation des Herzens bei Dermatomyositis werden auch von L e b s a n f t beschrieben.

Myocardschädigungen werden bei der Dermatomyositis auch im EKG nachgewiesen; zwar schreibt G ü n t h e r 1940, daß bisher keine diesbezüglichen EKG-Veränderungen vorlägen, und R e i c h und R e i n h a r t vertreten noch 1948 die Meinung, daß bei der Dermatomyositis eine Herzbeteiligung nicht vorkäme und nachweisbare

Veränderungen im EKG als Leitungsstörungen - ausgelöst durch die bestehenden Hautveränderungen - angesehen werden müßten. In ihrem Fall (9jähriger Junge) war das Cor bei der Aufnahme und nach zweimonatigem statinären Aufenthalt ohne pathologischen Befund. Veränderungen im EKG deuteten jedoch auf einen Myocardschaden hin, trotzdem hielten die Autoren an ihrer oben geschilderten Meinung fest.

Demgegenüber stehen Berichte von Glanzmann, Markoff, Chevallier, Lebsanft, Rohracher, Kunkel.

Glanzmann stellte bei dem bereits oben erwähnten 3jährigen Jungen perkutorisch eine deutliche Herzvergrößerung nach beiden Seiten fest, die auch im Röntgenbild zum Ausdruck kam. Daneben bestand ein stark hebender Spitzenstoß, der über dem 6. Intercostalraum etwas außerhalb der Mammilarlinie sichtbar war. Die Töne waren rein, keine Geräusche, regelmäßige Aktion neben einer Tachycardie von 140/min. Das EKG wies zunächst keinen pathologischen Befund auf, deutete aber 8 Monate nach der ersten Untersuchung einen fraglichen Myocardschaden an. Bei der 28jährigen Patientin von Markoff wurden 1 Jahr nach Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen Herzmuskelveränderungen festgestellt, die zunächst als endokrin bedingte Myopathie aufgefaßt wurden, bis man nach einem weiteren Jahr die Diagnose Dermatomyositis stellte. Das Herz war auch hier perkutorisch und röntgenologisch nach beiden Seiten verbreitert. Es lag eine Tachycardie von 80 - 100/min. vor. Im EKG fanden sich folgende Veränderungen: P zeitweise gedoppelt, QRS mit Knotung von R in allen Ableitungen, normal breit, polytope Kammerextrasystolie, S - T und T unverändert. Rohracher beobachtete bei einem 7-jährigen Mädchen bei dreimaliger EKG - Untersuchung zweimal normale Verhältnisse, einmal bestand der Verdacht auf eine Myocardschädigung. Die Sektion deckte später eine Myocarditis chronica auf. Tachycardie, im EKG als Sinustachycardie, berichtet Kunkel bei einem 5jährigen Mädchen. Das Herz zeigte sich röntgenologisch schlaff. Bei vergleichenden EKG-Untersuchungen mußte außerdem eine Myocarditis mit weitgehender Besserung angenommen werden. Auch Chevallier erwähnt bei einem 8jährigen Jungen, bei dem die Dermatomyositis seit $2\frac{1}{2}$ Jahren bestand, eine durch EKG-Untersuchungen aufgedeckte Myocardschädigung mit Abflachung der T - Welle in den Extremitätenableitungen und negativem T in den praecordialen Ableitungen. Weiter finden sich elektrocardiographisch nachgewiesene Myocardschädigungen

bei S t e i n e r (3jähriges Mädchen), B ö g e r (24jähriger Mann), H a l t e r (15jähriger Junge), P r o p p e (39jährige Frau).

Die ersten histologischen Veränderungen am Myocard im Zusammenhang mit der Dermatomyositis beschrieb 1891 L o r e n z in 3 Fällen mit "hämorrhagischer Myositis", bei denen sich am Herzmuskel die gleichen Veränderungen wie an der übrigen erkrankten Muskulatur fanden. Zunächst nahm L o r e n z an, daß diese Erscheinungen nur bei der "hämorrhagischen Myositis" zu beobachten wären, konnte jedoch später diesen Befund auch bei der Dermatomyositis bestätigen. Weitere histologische Untersuchungen, die auf eine Myocardbeteiligung hinweisen, liegen bei v. K o r n i l o w, K ö s t e r, S c h u l z, R o t k y, S c h m a u t z e r und bei S c h a r m a n n vor; Einzelheiten sind hier jedoch nicht mitgeteilt. v. Z a l k a beobachtete erstmals im Myocard genau wie in der quergestreiften erkrankten Muskulatur Nekrosen. O ' L e a r y und W a i s m a n stellten bei 2 von 40 Patienten Myocarditis bei der Sektion fest. Im ersten Fall konnte die Möglichkeit einer selbständigen Myositis des Herzmuskels nicht sicher ausgeschlossen werden, dagegen wies der 2. Fall histologisch eine ausgesprochene Ähnlichkeit mit den Veränderungen der erkrankten Skelettmuskulatur auf. In ausgedehnten Regionen erschienen die Muskelbündel geschwollen und von grauer Farbe bei Verlust der Querstreifung, das Sarkoplasma war hyalinisiert. Im interstitiellen Gewebe fanden sich Lymphozyten und Histiozyten ausgestreut. H ö r n e r konnte durch Ödem aufgelockerte Muskulatur neben Atrophie der Fasern und mangelnder Querstreifung am Herzmuskel feststellen. Bei S t r a n g m a n n lag eine Myocarditis in Form vereinzelter perivaskulärer histiozytärer Infiltrate vor.

Eine Pericarditis wird in einem Fall mit gleichzeitiger Myocarditis - der bereits oben erwähnt wurde - von O ' L e a r y und W a i s m a n beschrieben. S t r a n g m a n n fand bei seiner 23jährigen Patientin eine frische eitrige Pericarditis.

Einmal wird eine Mitralendocarditis angeführt und zwar bei dem bereits erwähnten Patienten von O ' L e a r y und W a i s m a n, bei dem gleichzeitig eine Myocarditis und Pericarditis bestanden. Ein differenzierter histologischer Befund fehlt bei den Berichten über Pericarditis und Endocarditis.

Die meisten Autoren (L o r e n z, v. Z a l k a, S c h u e r-

mann, O'Leary und Waisman, Wainger und Lever, Böger, Glanzmann, Gros u.a.) sind der Ansicht, daß die Veränderungen des Herzens - zumindest die des Myocards - der Dermatomyositis zugehörig sind. Palumbo betrachtet den Exitus letalis bei seiner 54jährigen Patientin als direkte Folge des Übergreifens des dermatomyositischen Prozesses auf das Myocard und Lebsanft vertritt die Ansicht, daß auch in ihrem Fall ein coordinierter Muskelprozeß des Herzmuskels nicht ausgeschlossen werden kann. Strangmann, Hörner und auch Kienitz schneiden diesen Gedanken in ihren Ausführungen nicht an. Reich und Reinhart dagegen lehnen eine Einbeziehung des Myocards in den Krankheitsprozeß der Dermatomyositis vollständig ab.

2) Lungenveränderungen

Bei der Dermatomyositis kommen neben den - durch Beteiligung der Intercostalmuskulatur und des Zwerchfells verursachten - terminalen hypostatischen Pneumonien, die die weitaus häufigste Todesursache sind, Bronchopneumonien in Form von Wanderpneumonien vor.

Schuermann wies als erster darauf hin, daß der gleiche Krankheitsprozeß, der sich an der Haut und Muskulatur manifestiert, auch auf die Lungen übergreifen kann. Glanzmann vertritt die gleiche Ansicht. Bei seinem bereits erwähnten 3jährigen Patienten bestanden schon vor der Einweisung in die Klinik wiederholt bronchopneumonische Schübe, die auch während des Klinikaufenthaltes wiederkehrten .. Es handelte sich dabei um ausgesprochene Wanderpneumonien, sie sich zunächst durch Dämpfung und Knisterrasseln im rechten Unterlappen bemerkbar machten und sich später auf den rechten Oberlappen ausdehnten, schließlich den linken Oberlappen und zuletzt den linken Unterlappen ergriffen. Röntgenologisch zeigten sich in beiden Unterfeldern Fleckschatten, in den übrigen Lungenfeldern Verdacht auf multiple Fleckschatten, die hier aber nicht so deutlich wie in den Unterfeldern waren; bei deutlich verstärkter Lungenzeichnung fanden sich verschwommene Hili. Dieser Röntgenbefund deutete auf bronchopneumonische Herde hin; Tuberkulose wurde wegen der fehlenden Hilusverdichtung als unwahrscheinlich ausgeschlossen. Spätere Kontrolldurchleuchtungen zeigten immer wieder Fleckschatten hauptsächlich im linken Unterfeld.

B a c k m a n n berichtet über ähnliche Veränderungen bei einem 4jährigen Jungen, bei dem es während des Klinikaufenthaltes über beiden Lungen, besonders aber links zu trockenen Rasselgeräuschen kam. Der Lungenbefund unterlag auch hier einem erheblichen Wechsel, es kam immer wieder zu "harmlosen, das Befinden kaum beeinträchtigenden" Bronchitiden mit zeitweise ausgeprägtem pneumonischen Befund, der auch röntgenologisch nachweisbar war und im großen und ganzen keine Neigung zur Besserung zeigte. Eine anamnestische und durch Röntgenuntersuchung bestätigte, nicht näher beschriebene Lungenkomplikation lag bei einem von K u n k e l berichteten Fall (5jähriges Mädchen) vor. Ein halbes Jahr nach Feststellung dieser Lungenveränderung kam das Kind wegen einer Dermatomyositis zur Klinikaufnahme. Die Lunge zeigte sich jetzt klinisch frei. Der zuvor erhobene Lungenbefund hatte sich bis auf jetzt anhaltend nachweisbare, restliche Infiltrierungen mit fein vermehrter Hilus-und Lungenzeichnung beiderseits zurückgebildet. Der Verfasser glaubt, daß möglicherweise auch diese, ein halbes Jahr vor Manifestwerden der Dermatomyositis aufgetretene Lungenaffektion - bei der das Kind angeblich keinen schwerkranken Eindruck gemacht hatte - zur Dermatomyositis zu rechnen sei, während B a c k m a n n diesen Gedanken bei seinen Ausführungen gar nicht anschneidet.

Ein gehäuftes Zusammentreffen von Dermatomyositis und Tuberkulose konnte nicht beobachtet werden. Nach G ü n t h e r ist der Anteil der Lungentuberkulose bei der Dermatomyositis nicht über den allgemeinen Durchschnitt erhöht (6 von 56 Todesfällen).

3) Oesophagus - Magen - und Darmveränderungen

Neben Herz - und Lungenveränderungen werden bei der Dermatomyositis relativ häufig Veränderungen an Muskulatur und Schleimhaut des Verdauungstraktes festgestellt, die sich klinisch als Schluckbeschwerden, Erbrechen und Diarrhöen zu erkennen geben.

W a i n g e r und L e v e r konnten insgesamt 9 Fälle von Dermatomyositis mit Magen-Darmveränderungen in der Literatur zusammenstellen. Wir selbst zählten 18 entsprechende Fälle in der Literatur, hinzu kommen 2 gleichartige eigene Beobachtungen. (B u s s , J a n o w s k y und W y s s o k o w i c z , M o o r e und K o c h , K a r e l i t z und W e l t , C u l l i n a n , M a r c u s und

Weinstein, Schubert, Schuermann, Horn, Hamann, Kinney und Maher, Wainger und Lever (2 Fälle), Althoff und Eger, Markoff, Schimpf und Clausnitzer, Kunkel, Dowling).

Gelegentliches Auftreten gastrischer Störungen - wie Erbrechen, Diarrhöen, krampfartige Leibschmerzen zu Beginn und während der Krankheit (Oppenheim, Hnatek, Joachim, Schuermann, Kunkel u.a.) kann so hochgradig sein, daß in einem Fall wegen Ileusverdacht eine Operation durchgeführt wurde (Simonsohn). Bingold berichtet über zwei Fälle, von denen einer zu Beginn der Krankheit krampfartige Leibschmerzen ohne Peritonitissymptome aufwies, während bei dem zweiten Patienten die Schmerzen, der Brechreiz und das hohe Fieber den Verdacht auf eine Magenperforation aufkommen ließen. Bei dem 5jährigen Mädchen von Kunkel kam es zu einer kurzdauernden Entzündung der Darmschleimhaut mit starken Durchfällen, die ursächlich unklar blieben.

Eine Beteiligung der Schlundmuskulatur mit Schluckbeschwerden war bereits Unverricht bekannt.

In weitaus den meisten Fällen wird auf Schluckbeschwerden hingewiesen, die auf eine Beteiligung der Schlund- und Oesophagusmuskulatur schließen lassen. Die Nahrungsaufnahme kann fast unmöglich werden, sodaß in einigen Fällen zur Sondenfütterung übergegangen werden mußte. (Schubert, Schimpf und Mitarbeiter, Proppe).

Markoff berichtet über eine 66jährige Patientin, bei der die Schlund- und Oesophagusmuskulaturveränderungen derart starke Schluckbeschwerden verursachten, daß eine Gastrostomie notwendig wurde. Auch die Darmmuskulatur war bei dieser Patientin mitbefallen, sodaß es zu einem Schleimhautprolaps des Rectums kam. Die Schleimhaut des Rectums war mangels Unterlage abgeglitten.

Die Veränderungen im Bereich des Verdauungstraktes lassen sich auch röntgenologisch verifizieren.

Hamann stellte bei seiner 26jährigen Patientin eine wenig faltenreiche, etwas starre Oesophagusschleimhaut fest. Bei der 54jährigen Krankenschwester von Wainger und Lever kam es im Verlauf der Krankheit zu krampfartigen Schmerzen im Abdomen mit Diarrhöen. Bei der Röntgenuntersuchung zeigten sich Regelwidrig-

keiten und - an manchen Stellen - völliger Verlust des Schleimhautreliefs im Dünndarm. S c h u b e r t berichtet über einen 33jährigen Patienten. Bei der Röntgenaufnahme des Oesophagus zeigten sich starke Schlucklähmungen. Infolgedessen gelangte ein großer Teil der Bariummenge in die Trachea und schlug sich im Bronchialbaum nieder. Nur ganz geringe Mengen passierten die Speiseröhre, so wenig, daß sich über ihren Zustand nichts aussagen ließ. Bei der bereits erwähnten Patientin B.K. der hiesigen Klinik ergab die Röntgenuntersuchung des Verdauungstraktes am 14.6.54 folgenden Befund: Oesophagus - Passage und Magenuntersuchung zeigten keine Besonderheiten, bei der Darmuntersuchung fand sich eine Enteritis mit Spiegelbildung und Gasblasen im Dünndarm. Nach 24 Stunden diskontinuierliche Füllung des Colons. Am 13.10.55 wurde der Verdauungstrakt erneut röntgenologisch untersucht, dabei wurden folgende Veränderungen festgestellt:
Bei der Oesophaguspassage stellte sich im oberen Anteil ein normaler Oesophagus dar, im distalen Teil Verjüngung desselben, wobei keine wesentliche Schleimhautdarstellung mehr gelang. Weiter fand sich ein hypertoner Hakenmagen mit glatten Konturen, jedoch erheblich vergröberter Schleimhaut. Der Bulbus füllte sich erst nach längerem Zuwarten, der Kontrastbrei lief dann fadenförmig zur unteren Duodenalschleife, danach erst kam es allmählich zur Auffüllung des gesamten Duodenums. Kurz vor der Flexura duodeno-jejunalis erfolgte zunächst ein Breistopp, wobei sich das Duodenum unter kräftiger (Stenose -?)Peristaltik prall erweiterte. Erst nach längerem Zuwarten füllten sich weitere Dünndarmanteile auf. Auch im Dünndarm war ein bizarres Schleimhautbild auffällig. Bei einer weiteren 14jährigen Patientin H.H. zeigte sich bei der Magenuntersuchung ein ungewöhnlich breit- und grobgewulstetes Schleimhautbild und eine grobe Zähnelung der großen Curvatur. Nach wenigen Schlucken setzte bereits ein erheblicher Spasmus der cranialen Magenanteile ein. Erst nach 1½ Minuten war eine weitere Auffüllung des Magens möglich. Bei kräftiger Kompression mit dem Bleihandschuh kam es ebenfalls zu langdauernden Spasmen im Kompressionsbereich. Kleine Curvatur und Hinterwand waren glatt, Bulbus- und Duodenalverlauf regelrecht. Diese Erscheinungen dürften als funktioneller Reizzustand bei Gastritis zu erklären sein.

Neben einer Beteiligung der glatten Muskulatur finden sich auch Schleimhautveränderungen im gesamten Verdauungstrakt. S c h u e r -

m a n n weist auf die - häufig berichtete - Beteiligung der Mund- und Rachenschleimhaut hin in Form von düster - bis bläulichroten, flächenhaften Erythemen, die nicht selten mit Erosionen und Ulcerationen einhergehen. W a i n g e r und L e v e r fanden bei ihrer 54jährigen Krankenschwester bei der proktoskopischen Untersuchung an der Vorderwand des Rectums ein kleines, ausgestanztes Ulcus mit dem histologischen Befund einer akuten Entzündung.

In einigen Fällen deckte die Sektion die gleichen Erscheinungen an den in vivo nicht einsehbaren Schleimhautabschnittendes Verdauungstraktes auf. K i n n e y und M a h e r erwähnen, daß die Schleimhaut des Duodenums und Jejunums diffus gerötet war und histologisch Gefäßveränderungen in der Darmwand neben perivaskulärer Infiltration von Lymphozyten und polymorphkernigen Leukozyten, außerdem Thrombose einiger Gefäße erkennen ließ. J a n o w s k y und W y s s o k o w i c z fanden multiple Ulcerationen im Duodenum. Ulcera im Rachen und Dünndarm, die histologisch Arteriolenthromben im Zentrum der Ulcera neben anderen in der Submucosa zeigten, werden von M o o r e und K o c h beschrieben. Auch K a r e l i t z und W e l t beobachteten Ulcera im Verdauungskanal, die histologisch Gefäßveränderungen mit Ödem und Rundzelleninfiltration aufwiesen. M a r c u s und W e i n s t e i n erwähnen einen 44jährigen Patienten, bei dessen Autopsie sich Ulcerationen des Oesophagus und Dickdarms mit neurotrophischen Störungen der entsprechenden Ganglien zeigten. Auch H o r n beschreibt Ulcera im Oesophagus und im Duodenum mit Blutungen in den Magen-Darmtrakt. Histologisch erwiesen sich diese Veränderungen als necrotisch entzündlicher Prozeß mit Einbeziehung der Arterien und Venen. S c h u e r m a n n weist bei einem 12jährigen Mädchen auf Schleimhautblutungen des Magens mit beginnender zentraler Nekrose und Erosionen im lymphatischen Apparat der distalen Dünndarmanteile und Durchblutung der Mesenteriallymphknoten hin. Bei der Sektion der 54jährigen Krankenschwester von W a i n g e r und L e v e r zeigte die Schleimhaut des distalen Oesophagusabschnittes einige runde - wie ausgestanzt erscheinende - Ulcera von etwa 3 mm Durchmesser. Die gesamte Darmwand war ödematös, dick und sehnig mit einer mucösen Flüssigkeit überzogen. Das Jejunum wies - genau wie im Oesophagus - eine Vielzahl wie ausgestanzt erscheinender Ulcera auf, von denen hier einige perforiert waren. Auch im Rectum waren einige dieser Ulcera nachweisbar. Histologisch zeigten Ileum, Jejunum und Colon Ödeme in der Darmwand, teilweise in

die Submucosa reichend. Die Serosa war bedeckt mit einem fibrinös-eitrigen Exsudat. Die Verfasser berichten über einen 2. Fall - einen 63jährigen Metallarbeiter - von dem ebenfalls ein Sektionsbericht vorliegt. Hier war im Intestinaltrakt neben einer mucösen und fibrinösen Verdickung der Intima eine Thrombose der kleinen Arterien des Jejunums und Rectums feststellbar. Bei einem 51jährigen Patienten von Schimpf und Clausnitzer deckte die Autopsie ein 8 zu 3 mm großes Ulcus im distalen Anteil des Oesophagus mit adhäsiver Perioesophagitis auf. Außerdem lag eine ulceröse Enterocolitis vor. Dowling beschreibt bei seinem Patienten Atrophie der Muskulatur am distalen Oesophagusende und große Ulcerationen in Colon und Rectum. Lymphoide Hyperplasie des Magens fand sich bei der 31jährigen Patientin von Cullinan. Über einen 46jährigen an Dermatomyositis leidenden Fleischermeister, der an einer Darmwandphlegmone ad exitum kam, berichten Althoff und Eger. Bei der Sektion zeigte sich außerdem ein auffallend erweiterter und schlaffer Dünndarm. Die histologischen Untersuchungen erbrachten keine Übergangsstadien zwischen gesundem und phlegmonösem Gewebe im Sinne einer spezifischen myositischen Veränderung.

Während Janowsky und Wyssokowicz, Moore und Koch, Karelitz und Welt, Horn, Kinney und Maher u.a. den Gedanken der Zugehörigkeit der beschriebenen Veränderungen zur Dermatomyositis in ihren Ausführungen gar nicht anschneiden, betrachten Schuermann, Wainger und Lever und weiter Markoff diese als eine Manifestation des Krankheitsbildes. Markoff führt den knapp nach einem halben Jahr eintretenden Exitus letalis bei seiner 66jährigen Patientin gerade auf die Einbeziehung der Verdauungsorgane in den Krankheitsprozeß zurück.

Schuermann betont bereits 1939, daß septische Prozesse auch unabhängig vom eigentlichen Krankheitsgeschehen bei Dermatomyositis auftreten können, also nicht immer in ursächlichem Zusammenhang mit dem Grundleiden stehen, da bei der Dermatomyositis offenbar eine gewisse Disposition zu derartigen Entzünsungsprozessen vorhanden ist. Darüber hinaus wollen Althoff und Eger die entzündlichen Erscheinungen in jedem Fall als nicht der Dermatomyositis zugehörig aufgefaßt wissen und führen sie allein auf die Resistenzminderung des Organismus zurück.

4) Leberveränderungen

Neben tastbarer Lebervergrößerung, Hepatitis und akuter gelber Leberatrophie wird einmal der Verdacht auf eine Lebercirrhose angegeben.

Bei einer 40jährigen Patientin von F i e d l e r war bei deutlich vergrößerter Leber Urobilinogen im Urin stark positiv. J e r i beschreibt bei einem seiner 8 Fälle Leberstörungen, die an eine hypertrophische Cirrhose denken ließen. Beide Patienten kamen nicht zur Sektion. S c h u l z gibt bei seiner 19jährigen Kranken eine interstitielle Hepatitis an, die auch R i c h t e r bei einem Patienten mit Dermatomyositis nachweisen konnte. Hier zeigte die Leber makroskopisch Schwellung und Ödem, mikroskopisch eine akute interstitielle Hepatitis mit mäßigen leukozytären Infiltrationen der periportalen Felder und geringer mitteltropfiger Verfettung der Leberzellen in der Peripherie. S t r a n g m a n n stellte eine Verfettung der Kupferschen Sternzellen fest. I n g r a m fand bei seiner 21jährigen Kranken mikroskopisch bemerkenswerte fettige Veränderungen von degenerativem und infiltrativem Typ neben einer tieferen Cytoplasmafärbung der zentralen Zonen der Leberlappen gegenüber der Peripherie.

Bei dem 10jährigen Jungen, über den K i e n i t z berichtet, war nach hohen ACTH - Gaben (insgesamt 655 E bei 60 E tägl.) am 9. Tag die Leber 3 Querfinger unterhalb des Rippenbogens tastbar. Es kam zur Ausbildung eines Leberparenchymschadens (Takata-Ara: 30 mg%, Bilirubin im Serum: 15 mg%, Thymoltest: (+)). Nach Rückbildung des Lebertumors trat ein Ikterus auf. Der Exitus erfolgte unter den Zeichen eines Kreislaufkollapses. Die Sektion ergab eine akute gelbe Leberatrophie: große, schlaffe Leber mit verwaschener Schnittfläche. Histologisch wird die akute gelbe Leberatrophie bestätigt durch ausgedehnte fast totale Nekrose der Leberläppchen. Die Leberzellen sind nur noch als schattenhafte Umrisse erkennbar. In der Glissonschen Kapsel zeigte sich eine lymphozytäre Reaktion.

S c h u e r m a n n erwähnt, daß bei seiner 12jährigen Patientin vom Pathologen fragliche Nekrosen der Leber angegeben wurden. Auch S c h a r m a n n kann in einem Fall zentrale Nekrose der Leber verzeichnen.

K i e n i t z weist darauf hin, daß eine Leberatrophie im Zusammenhang mit der Dermatomyositis noch nicht beschrieben sei,

allerdings wirft er die Frage auf, ob die in seinem Fall aufgetretene Leberschädigung vielleicht die Folge der ACTH-Behandlung sei. Dem gegenüber dürften die Berichte von S c h a r m a n n und S c h u e r m a n n stehen, bei denen es auch ohne ACTH-Behandlung zu Lebernekrosen kam.

5) Nierenveränderungen

An Symptomen von Seiten der Niere während des dermatomyositischen Krankheitsprozesses werden neben Oligurie und Polyurie pathologische Urinbefunde im Sinne einer Nephritis (der glomerulären und tubulären Form) und einer Pyelitis beschrieben, weiter Nierendegeneration.

Bei dem 15jährigen Patienten R e n n e r 's bestand zu Beginn der Krankheit eine deutliche Oligurie mit erheblicher Konzentrierung des Urins (spez. Gewicht bis 1030) bei sonst normalem Urinbefund. Eine beträchtliche Polyurie mit einer Harnmenge bis zu 6 Liter täglich wird von v. K o r n i l o w beschrieben. Polyurie braucht dabei keineswegs die Folge einer Ödemausschwemmung zu sein, bei dem Patienten v. K o r n i l o w 's trat sie unter starken Leibschmerzen und Bildung von Ödemen auf. B e z e c n y stellte bei seiner 36jährigen Patientin eine deutliche Wasserretention bei Verschlechterung des Zustandes fest, während bei Besserung eine beträchtliche Harnflut einsetzte. Gleiche Beobachtungen konstatiert R i c h t e r . Deutliche Wasserretention mit einer Gewichtszunahme bis zu 8 kg bei periodisch auftretenden Dermatomyositis - Schüben, bei deren Rückbildung eine Harnflut mit entsprechender Gewichtsabnahme einsetzte, berichtete F i e d l e r . Zu einer flüchtigen hämorrhagischen Nephritis kam es bei dem 12jährigen Jungen von D o s t . W e b e r konnte bei seiner 22jährigen Patientin eine deutliche Albuminurie (bis 20 O/oo Eßbach) weiter Erythrozyten, granulierte und hyaline Zylinder nachweisen. Bei dem 11jährigen Mädchen von G e l l e r und M ü l l e r kam es unter einer hochdosierten ACTH-Behandlung zu einer raschen Besserung der dermatomyositischen Erscheinungen (insgesamt 1600 mg ACTH). Eine Woche nach Absetzen des Medikaments trat bereits wieder eine deutliche Verschlechterung ein. Ein Versuch mit Cortison (75 mg tägl.) bis zu einer Gesamtdosis von 600 mg wurde unternommen, der ebenfalls zu einer kurzdauernden

Besserung führte. Später wurde erneut ACTH bis zu einer Gesamtmenge von 1000 mg gegeben. Unter dieser Behandlung verschlechterte sich plötzlich der Zustand. Erbrechen und starke Schluckbeschwerden setzten ein, im Urin konnten Albumen, Erythrozyten und Nierenepithelien nachgewiesen werden. Die Harnausscheidung wurde gering, um bald völlig zu sistieren. Trotz sofortigem Absetzen von ACTH und Einhalten von Hunger- und Dursttagen kam es unter den Zeichen eines urämischen Komas zum Exitus letalis. Die Autoren weisen ausdrücklich auf den zunächst diuresefördernden Effekt der Hormonbehandlung hin. Zu Beginn der Krankheit kam es bereits 2 Tage nach Anwendung von ACTH zu einer stürmischen Diurese, die für einige Tage anhielt, um dann in eine regelmäßige Harnausscheidung überzugehen, die auch zunächst nach Absetzen von ACTH fortdauerte. Erst in den letzten Tagen kam es unter den Zeichen einer Glomerulonephritis mit Hämaturie und Blutdrucksteigerung zu einer völligen Harnverhaltung. Auch die 30jährige Patientin von S m i t h kam unter den Zeichen eines urämischen Komas ad finem. Bei der Aufnahme war Albumen im Urin nachweisbar. Eine Cortisonbehandlung (2 mal 50 mg per os) mußte bereits nach 3 Tagen reduziert werden (75 mg tägl.), da ein Exanthem am ganzen Körper auftrat. Es kam zu Singultus und Erbrechen. Der Blutharnstoffwert betrug 223 mg%; es bildete sich ein Ikterus aus (Bilirubin im Serum: 8,25 mg %). 7 Tage später trat der Exitus letalis ein. Die Autopsie ergab Tubulinekrosen in beiden Nieren und weiter eine Leberzellschädigung. Der Verfasser ist der Ansicht, daß eine Nierenschädigung bei der Dermatomyositis bisher nicht beschrieben wurde und weist darauf hin, daß die Nierenveränderungen bei Dermatomyositis große Ähnlichkeit mit denen der Krankheiten des " kollagenen Systems " wie Lupus erythematodes und Periarteriitis nodosa haben. Bei den beiden von B i n g o l d publizierten Fällen mit histologisch gesicherter Dermatomyositis ohne Hautbeteiligung stellten sich ebenfalls Nierensymptome mit Hämaturie und positivem Eiweißbefund ein, die unter den Zeichen eines urämischen Komas den Exitus letalis herbeiführten. T a l b o t fand bei seiner 29jährigen Patientin, die als Morbus Addison eingewiesen wurde und bei der später die Diagnose Dermatomyositis histologisch bestätigt werden konnte, bei der mikroskopischen Untersuchung der Niere obliterierende Arteriitis mit Nekrosen in der Rindenschicht. Befallen waren hauptsächlich die Interlobulararterien. Der Verfasser macht auf die Ähnlichkeit des Befundes bei der Nieren-

rindennekrose aufmerksam. J e r i erwähnt unter seinen 8 publizierten Fällen einen mit Niereninsuffizienz. H o r n veröffentlicht einen Fall, bei dem in den renalen Tubuli Verkalkungen festgestellt wurden.

G ü n t h e r erwähnt, daß Nierenveränderungen bei der Dermatomyositis kein obligates Symptom seien. Bei 17 Nierenuntersuchungen zeigten 6 pathologische Veränderungen: je einmal Ödem, Hydronephrose und hämorrhagische Nephritis, dreimal Degeneration. L e h m k u h l führt Pyelitis und Nephritis als Komplikationen bei der Dermatomyositis an. B i n g o l d weist im Zusammenhang mit den oben erwähnten Fällen auf das von ihm herausgestellte " myorenale Syndrom " hin: bei schwerer Schädigung der Muskulatur - häufig ohne Verletzung der Haut - kommt es zur Ausschüttung eines aus der alterierten Muskulatur stammenden, nicht näher differenzierten Giftstoffes, der eine Niereninsuffizienz mit interstitiellem Ödem und Verstopfung der Tubuli hervorrufen kann. Weiter unterstreicht B i n g o l d die Ähnlichkeit der Muskelveränderungen bei der Dermatomyositis und denen bei schweren Verschüttungen. In beiden Fällen kann auch eine Hämoglobinurie auftreten.

6) Veränderungen an Milz und Lymphknoten

Nach S i n g e r liegt in 50 % der Fälle eine Milzvergrößerung vor, S t e r t z fiel in der Mehrzahl der Fälle eine tastbare Milz auf. Dieser Befund scheint bei akutem Auftreten der Dermatomyositis häufiger zu sein. K i e n i t z erwähnt eine deutliche Milzvergrößerung während eines dermatomyositischen Schubes, während vorher und nach Abklingen der Exacerbation die Milz nicht palpabel war. Die histologischen Veränderungen stellten sich als Hyperplasie der Milzfollikel dar (C u l l i n a n , R i c h t e r , M a r i n e s c o). Eine beträchtliche Pulpavergrößerung mit entsprechender Verkleinerung der Malpighischen Körperchen wird von I n g r a m angegeben. Die Veränderungen imponierten als aktive Hyperplasie mit Überwucherung von Endothel - und Reticulumzellen neben einer auffälligen Blutüberfüllung.Ebenso wird eine deutliche Pulpahyperplasie auf Kosten des lymphatischen Gewebes von K i e n i t z berichtet. S i l v e s t r i überimpfte Kaninchen einen Extrakt, den sie aus nicht näher bezeichneten Herden und Blut Dermatomyositis - Kranker gewonnen hatte. In der Milz fand sich anschließend eine Stimulation

des RES mit großen Follikeln, im hyperplastischen Zentrum enge Sinus und ein gewisser Polymorphismus.

S c h u e r m a n n sieht die Ausbildung des Milztumors als 1. einen sekundären Zustand "infolge resorptiver Überbeanspruchung durch Eiweißabbauprodukte, z.B. des zerfallenen Muskels" an, 2. vielleicht als koordiniertes Symptom der Dermatomyositis, dadurch entstanden, daß die durch periphere Kreislaufstörungen bedingte Durchtränkung des Gewebes mit eiweißreicher Flüssigkeit auch an der Milz und den Lymphknoten ihren Niederschlag findet.

S c h ä f e r fand bei seinem Fall III eine Hyperplasie des Knochenmarks auf. Allein von S c h u e r m a n n liegen 2 ausführliche Berichte über Sternalmarkuntersuchungen vor, die im folgenden wiedergegeben sind: "Im Markbild ergab sich außer einer Linksverschiebung im Sinne einer Vermehrung der Promyelocyten und einer Neigung zu Knochenmarkseosinophilie mit einigen Ferratzellen (45-jährige Kranke mit Magen-Ca.) bezw. neben einer Linksverschiebung und einer geringfügigen Vermehrung der plasmacellulären Reticulumzellen (7jähriges Kind) ein auffälliger Befund: bei beiden Kranken konnten mehrkernige, anscheinend zu den Reticulumzellen gehörende Elemente nachgewiesen werden, die als "Polykaryocyten" anzusehen sind. Diese Zellen enthielten mehrere große Kerne von ungefähr gleicher Größe. Sie waren rund bis oval und hatten mitunter einen kleinen blauen Nucleolus. Meist waren sie neben- oder aufeinander gelagert. Das Protoplasma war hellblau und nur angedeutet granuliert. Diese Zellen fanden sich bei der erstgenannten Kranken in fast jedem Präparat, bei der letztgenannten nur vereinzelt".

Auch eine deutliche - teilweise schmerzhafte - (K i e n i t z) Vergrößerung der peripheren Lymphknoten wird beschrieben (R o h r a c h e r , G l a n z m a n n , P l a n e r - F r i e d r i c h , F i e d l e r , R ö s s , B a c k m a n n u.a.), jedoch scheint sie nicht so häufig vorzuliegen wie eine Milzvergrößerung. S c h u e r m a n n berichtet eine stärkere Durchblutung der Mesenteriallymphknoten. U r b a c h erwähnt bei seiner 20jährigen Patientin eine teilweise schmerzhafte Lymphknotenschwellung nuchal, cubital und axillar. Die histologische Untersuchung eines stark vergrößerten Lymphknotens ergab in der Kapsel und im umgebenden Fettge-

webe geringe lymphozytäre Infiltration, im Zentrum eine größere, unregelmäßig begrenzte Nekrose. Eine Vergrößerung der Hiluslymphknoten war nicht angegeben.

7) Veränderungen der endokrinen Drüsen

Histologische Veränderungen an den Nebennieren fanden sich in 4 Fällen. S c h u l z beschreibt Nebennierenveränderungen in Form trüber Schwellung und in Zerfall begriffener Zellen neben lebhafter Neubildung spindelförmiger Zellen, die von den Capillarwänden ausging. Während bei I n g r a m eine sehr schmale Fettansammlung in der Nebennierenrinde vorlag, fand K i e n i t z ausgesprochen fettarme Nebennieren. Bei einem 71jährigen Gärtner (B l o m e - I d e s) bestand während des Lebens kein Anhalt für eine Nebennierenaffektion. Die Sektion deckte jedoch ein ausgedehntes Zellinfiltrat auf: Mark- und Rindenschicht zeigten eine diffuse Durchsetzung von Rund- und Plasmazellen. Schließlich sei noch der Nebennierenbefund von S i l v e s t r i - bei dem oben bereits erwähnten Versuch bei Kaninchen - mitgeteilt. Es lag eine Hypotrophie der Zona fasciculata und glomerulosa des Nebennierenmarkes sowie eine Hypertrophie des steroidbildenden Teiles vor.

Bei einem 48jährigen Fleischer - S c h u e r m a n n fiel ein gehäuftes Auftreten der Dermatomyositis bei Fleischern auf - nahm S e l l e i wegen einer Atoxyl-Lipase-Resistenz eine Funktionsstörung des Pankreas an, die eventuell in Verbindung mit der Dermatomyositis zu bringen sei.

D a v i s o n beschreibt einen Fall mit Thymushyperplasie, D o w l i n g erwähnt vorzeitigen Schwund der Thymusdrüse.

P i c k und auch F r e u n d konnten in je einem Fall eine Erhöhung des Grundumsatzes feststellen.

M a y e r h o f e r beschreibt einen Fall (17jähriger Junge) mit Hypogenitalismus, während er bei einem Mädchen (Alter nicht angegeben) Hypergenitalismus fand. H o r n berichtet über Atrophie der Hoden bei einem 27jährigen Neger. Eine akute hämorrhagische Schwellung des rechten Hodens, der fast mannsfaustgroß war, beschreibt R i s s e . Eine rechtsseitige Epididymitis wird von C h r i s t e n erwähnt.

8) Veränderungen im Fettgewebe

Hier werden Kalkeinlagerungen und Fettgewebsnekrosen neben einem plötzlichen Schwund des Fettgewebes beschrieben.

H o r n beobachtete röntgenologisch symmetrische Kalkeinlagerungen im subcutanen Fett der oberen und unteren Extremitäten und des Thorax. W a i n g e r und L e v e r fanden neben Degeneration der Fettzellen mit Verkalkung Fibrose des subcutanen Fettgewebes. Bei dem schon mehrmals erwähnten 11jährigen Mädchen B.K. der hiesigen Klinik ließen sich an beiden Oberarmen durch Röntgen-Weichstrahlaufnahme multiple kleinfleckige Verkalkungen nachweisen (11.6.54). Zur gleichen Zeit konnte durch Röntgen-Weichstrahlaufnahme in der linken Ellenbeuge in der Subcutis eine strangförmige, homogene Verschattung ohne Calcifikation dargestellt werden, die nach proximal hin von der Cutis nicht differenziert werden konnte. Am 13.10.55 projizierten sich auch Kalkschatten in die Halsweichteile. Die früher beschriebenen kleinfleckigen Kalkeinlagerungen an den Oberarmen hatten erheblich an Zahl zugenommen. Außerdem waren Kalkschatten auch auf der Übersichtsaufnahme des Magens - sie dürften in der verhärteten Bauchwand gelegen sein - zu erkennen. Bei einem weiteren 69jährigen Patienten A.A. der hiesigen Klinik kamen bei der Röntgen-Weichstrahlaufnahme der Oberarme und Unterschenkel kleinschollige Verkalkungen zur Darstellung.

Veränderungen im Panniculus adiposus in Form von Fettgewebsnekrosen werden von G r o s, W a i n g e r und L e v e r beschrieben.

Schwund des subcutanen Fettgewebes und dadurch einsetzende Gewichtsstürze beobachteten S c h u e r m a n n und auch E v a n s. Diesen Verlust des Fettgewebes und die damit verbundenen Gewichtsstürze führt S c h u e r m a n n auf eine leichte peristatische Hyperämie zurück. Nach R i c k e r besteht im weitmaschigen Capillarnetz des Panniculus adiposus bereits normalerweise eine sehr langsame Strömung, die einen trägen Stoffwechsel zur Folge hat. Bei einer nun noch zusätzlich verlangsamten Strömung - wie bei einer peristatischen Hyperämie - kommt es zu erhöhten Beziehungen zwischen Fettgewebe und Blut, die zu einem Schwund des Fettgewebes führen können (S c h u e r m a n n).

9) Knochen- und Gelenkveränderungen

Hier finden sich neben Osteoporose und Demineralisation auch Deformierungen der Gelenke.

Hochgradige Osteoporose des Rumpf- und Extremitätenskeletts stellte B a c k m a n n röntgenologisch bei einem 4jährigen Jungen fest. Auch S t u c k e y beobachtete in einigen Fällen Osteoporose. Bei einem Patienten von K u n k e l zeigte die Knochenstruktur am Oberarm und im Bereich des Kniegelenkes deutliche Kalkverarmung. Hochgradige Osteoporose des linken Fußes fand sich bei unserer 11jährigen Patientin B.K. Bei dem bereits erwähnten 69jährigen Patienten A.A. lag Osteoporose der Lendenwirbelsäule vor. Auch Demineralisation der Beckenknochen wurde von K u n k e l bei einem Patienten beobachtet. B a c k m a n n erwähnt bei dem schon mehrmals angeführten Jungen außerdem eine teilweise unscharfe - wie angenagt aussehende - Begrenzung der großen Gelenkflächen in Knie- und Hüftgelenk. Zudem lag bei diesem Kind eine Deformierung der Handwurzel- und Fingergelenke vor, die eine große Ähnlichkeit mit polyarthritischen Veränderungen Erwachsener zeigte. Bei einem 55jährigen Patienten von B e n d e r waren am linken Ellenbogengelenk Knochenauftreibungen tastbar neben einer starken Deformierung des linken Kniegelenkes einschließlich der Patella.

10) Augenveränderungen

An den Augen werden neben Veränderungen am Muskelapparat auch solche an der Conjunktiva, der Iris und der Retina beschrieben.

S t r ü m p e l l erwähnt degenerative Veränderungen an den Augenmuskeln ohne auf Einzelheiten einzugehen.
G ü n t h e r schreibt, daß die Einbeziehung der Augenmuskeln in den Krankheitsprozeß die Augenstellung beeinträchtigen kann und daß eine entzündliche Spannung der Lidmuskeln - eine Lähmung vortäuschend - gelegentlich zur Ptosis führt.

Tränenfluß, Lichtscheu und starke Gefäßzeichnung im Sinne einer Conjunktivitis berichtet B ö g e r .
Bei der 20jährigen Patientin von U r b a c h trat im Verlauf der krankheit eine Hornhautentzündung auf. Außer Effloreszenzen von "ekzematösem Charakter" fanden sich vorwiegend alte und ältere her-

petiforme Herde im Bereich der Hornhaut.

Iritis wird in einem Fall von O p p e n h e i m berichtet. G r ö n b l a d konnte bei 2 Patienten Veränderungen an der Retina nachweisen, es bestanden peripapilläre, ödematöse Partien, die die Retina vorwölbten, außerdem fanden sich kleinste atrophische Fleckchen in der Nähe der Gefäße im Netzhautbereich.

B r u c e beschreibt Retinaveränderungen in 3 Fällen. Er stellte unbestimmte gelbe Flecken und Hämorrhagien in den oberflächlichen und tiefen Lagen der Retina fest. Bei 2 dieser Patienten kam es zur Rückbildung der Dermatomyositis, wobei auch die Augenveränderungen abheilten. Bei dem 3. Patienten konnte bei der Sektion eine histologische Untersuchung der Augen durchgeführt werden, die Gruppen von zellähnlichen Körpern ("cytoid bodies") in den Nervenfaserschichten neben Eiweißablagerungen und kleinen Hämorrhagien in den seitlichen Partien erkennen ließ. Auch de V r i e s fand in den Nervenfaserschichten der Retina zellähnliche Körper ("cytoid bodies"). Bei seiner 49jährigen Kranken zeigten sich zu Beginn der Krankheit grau-weiße Auflagerungen und eine Anzahl kleiner weißer Flecken in der Retina, dagegen keine Hämorrhagien. Die Blutgefäße waren ohne pathologischen Befund. Zunächst hielt man diesen Befund im Zusammenhang mit den übrigen klinischen Zeichen für septisch, das Fundusbild jedoch paßte auch sehr gut zur Dermatomyositis, die 3 Wochen später diagnostiziert wurde. Zwei Monate danach zeigte der Fundus dieselben Auflagerungen, jedoch waren sie jetzt flacher und hatten an Zahl abgenommen. Weitere 4 Wochen später waren die Auflagerungen im linken Auge vollständig verschwunden, in der rechten Retina fand sich eine Gruppe kleiner weißer Flecken neben neuen aber oberflächlichen Auflagerungen. Bei der 5 Wochen danach vorgenommenen Sektion wurde das rechte Auge histologisch untersucht und zeigte neben den bereits oben erwähnten " cytoid bodies" in den Nervenfaserschichten eine ganglion-ähnliche Schwellung der Fasern und weiter eine geringe lymphocytäre Infiltration des medialen und lateralen musculus rectus. Es zeigten sich keine Hämorrhagien und keine Zellinfiltrate. L i s m a n teilt eine Beobachtung mit mehr oberflächlichem Exsudat der Retina mit. L o n d o n erwähnt Retinaveränderungen bei Dermatomyositis, die sich mit Besserung der Krankheitserscheinungen zurückbildeten. Gering hyperämische Papillen mit verwaschenen Grenzen und fast schneeweißer Verfärbung der zentralen Fundusanteile neben peripherwärts gelegenen grauweißen Herden und

flohstichartigen Blutungen stellte D o s t bei seinem 12jährigen Patienten fest. Nach weiteren Angaben von D o s t brachte eine Penicillinbehandlung Heilung der Dermatomyositis, jedoch blieb das Sehvermögen weiterhin schlecht.

B r u c e und auch de V r i e s sehen die von ihnen festgestellten Veränderungen als Manifestationen des dermatomyositischen Krankheitsprozesses an. Auch H o r n betrachtet in seinem Fall die Augenveränderungen als zugehörig zur Dermatomyositis. Bei den übrigen Autoren liegt eine diesbezügliche Stellungnahme nicht vor.

11) Veränderungen am Nervensystem

Neben Veränderungen im Bereich des peripheren Nervensystems (nach Berechnungen von S c h u e r m a n n in 15 % der Fälle) werden solche im Rückenmark und im Gehirn beschrieben.

Die ersten derartigen Beobachtungen wurden 1893 von S e n a t o r mitgeteilt, der auf Grund seiner Befunde die Bezeichnung Dermato n e u r o myositis vorschlug. Er fand entlang der Nervenstämme eine ausgesprochene Druckschmerzhaftigkeit, daneben Sensibilitätsstörungen. Gleiche Befunde werden auch von R e n n e r, S l u c z e w s k i, S c h ä f e r (Fall 10), S c h u e r m a n n und weiter B e n d e r mitgeteilt.

Histologische Untersuchungen einzelner Nerven liegen in der Literatur kaum vor. F a h r fand vereinzelte Degenerationsherde im Sinne von schleimiger Degeneration. H ö r n e r konnte außer einem wenig ausgeprägten Ödem des Perineuriums einzelner Nerven keinen pathologischen Befund erheben. S c h u l z schreibt von einer Degeneration peripherer Nerven und S t r a e g m a n n erwähnt Veränderungen im Sinne einer Neuritis in den Nervenendabschnitten, beide geben keinen näheren histologischen Befund an.

In histologischen Schnitten des Rückenmarkes konnte H ö r n e r vereinzelt atrophische Ganglienzellen nachweisen. S c h u l z fiel eine Degeneration der vorderen Wurzeln auf. S c h i m p f und C l a u s n i t z e r weisen auf Schrumpfungsvorgänge im Rückenmark hin und zwar im Bereich der Ganglienzellen. Die Kerne erschienen zusammengedrückt, verklumpt und häufig an den Rand des Zelleibes verlagert. Der Pigmentgehalt im Zelleib war häufig vermehrt, die kleinen Zellfortsätze etwas plump. An den Neuriten fanden sich keine pathologischen Veränderungen. Es bestand außerdem geringe Entmarkung

der Myelinscheiden randständiger Rückenmarksfasern. Die Neuroglia verhielt sich völlig reaktionslos. Die thorakalen Spinalganglien ließen Schrumpfung der Ganglienzellen und vermehrte Pigmenteinlagerungen erkennen.

Noch spärlicher sind die Angaben über Veränderungen des Gehirns. W a g n e r und auch U n v e r r i c h t fiel eine ausgesprochene Blässe des Gehirns auf. Später beschrieben R o t k y, G r u n k e, S c h a r m a n n erweiterte Gefäße neben seröser Durchtränkung des Gehirns und K a n k e l e i t wie auch B l o m e - I d e s fanden punktförmige Blutungen.
Im Fall R o h r a c h e r ergab die Sektion Pachymeningitis hämorrhagica mit Stauungsganglien und einzelnen perivaskulären Blutungen. Die Hirnsubstanz war in verschiedenen Schnitten und besonders in den Kleinhirnleptomeningen ödematös. Die Grenzstrangganglien ergaben keinen pathologischen Befund. S c h i m p f und C l a u s n i t z e r beschreiben eine im ganzen aufgelockerte, ödematöse Hirnsubstanz infolge vermehrten Flüssigkeitsgehaltes der Maschen der Neuroglia. Die Virchow-Robinschen Räume waren erweitert und stellenweise mit Blutflüssigkeit gefüllt. Entzündungserscheinungen konnten nicht nachgewiesen werden. Im Bereich der Pia bestanden zahlreiche perivaskuläre Blutungen. Die nervöse Substanz ließ auch hier Schrumpfungsvorgänge erkennen.

Mitteilungen über EEG-Untersuchungen bei Patienten mit Dermatomyositis fanden sich in der Literatur nicht. Bei der bereits erwähnten 60jährigen Patientin B.V. der hiesigen Klinik zeigte diese Untersuchung ein unregelmäßiges, leicht allgemein verändertes EEG mit geringen Herdzeichen praecentral und temporal vorne links in Form paroxysmaler Unregelmäßigkeiten. Über die Ursache dieses Herdes ließ sich allerdings vom EEG her nichts Sicheres aussagen.
Bei einer weiteren - schon wiederholt angeführten - Patientin (B.K.) konnte trotz mehrmals vorgenommener EEG-Untersuchungen kein verwertbarer Befund ermittelt werden. Nach Zusammenstellungen aus der Literatur von G ü n t h e r wurde der Liquor cerebrospinalis in 13 Fällen untersucht. Es fand sich dabei kein pathologischer Befund.

G r o s führt die streng cyclische Verlaufsform bei seinem 51jährigen Patienten auf Störungen des Zwischenhirn-Hypophysensystems zurück. J e a n n e r e t und Mitarbeiter sind geneigt, die cyclische Verlaufsform in ihrem Fall als Ausdruck zentraler diencephaler Regulationsstörungen anzusehen.

Schuermann, Hörner, Planer-Friedrich und auch Bingold weisen auf die Stimmungslabilität Dermatomyositis-Kranker hin, die meist gedrückt, weinerlich und deprimiert und oftmals querulierend erscheinen. Rohracher macht ebenfalls auf die nicht allein auf die Hilflosigkeit der Patienten zurückzuführende psychische Veränderung aufmerksam, die große Ähnlichkeit mit der Feerschen Neurose aufweist. Auch Kunkel erwähnt in ihrem Fall psychische Veränderungen, die an Feersche Neurose erinnern.

Zusammenfassung

An Hand der Literatur und vier neuer Beobachtungen der Univ.-Hautklinik Würzburg aus den Jahren 1953 - 56 wird die Beteiligung innerer Organe bei der Dermatomyositis abgehandelt. Obwohl weit über 500 Fälle von Dermatomyositis publiziert worden sind, lassen sich Zahlenangaben über die Häufigkeit gleichzeitiger Organmanifestationen nicht machen, da die einzelnen Autoren im allgemeinen nicht über ein entsprechendes Krankengut verfügen, das derartige Schlüsse zuließe. Andererseits sind zahlreiche Einzelbeobachtungen für eine diesbezügliche Zusammenstellung nicht zu verwerten, da über die Haut- und Muskelmanifestationen hinausgehende Angaben häufig fehlen oder unzureichend sind. Die meisten Mitteilungen betreffen eine Einbeziehung des Herzmuskels in den Krankheitsprozeß, dann folgen in der Reihenfolge der Häufigkeit Verdauungstrakt, Milz, Nervensystem, subcutanes Fett, Leber, Augen, Lungen, Skelett und schließlich die endokrinen Drüsen.

Über die Zugehörigkeit der festgestellten Organveränderungen zur Dermatomyositis sind die Meinungen der Autoren geteilt. Verständlicherweise herrscht Einmütigkeit am ehesten in Bezug auf die Beteiligung des Herzmuskels, der Augenmuskeln und den mit einem Schlauch glatter Muskulatur ausgestatteten Verdauungstrakt. Anders verhält es sich mit den an Lunge, Leber, Nieren, Milz, Lymphknoten, subcutanem Fett, Skelett und Nervensystem gefundenen Veranderungen. Hier wird nicht selten die Ansicht vertreten, daß es sich dabei um ausgesprochen sekundäre Veränderungen - meist in Form einer sekundären Entzündung - handelt, die durch die hochgradige Kachexie und die geringe Abwehrreaktion des Organismus erklärt werden. Auffällig ist,

daß die beschriebenen Organmanifestationen histologisch nicht selten dasselbe Substrat aufweisen: Es fanden sich umschriebene Nekrosen (Herzmuskel, Intestinaltrakt, Leber, Niere, Lymphknoten, Fettgewebe), Hämorrhagien (Herzmuskel, Verdauungstrakt, Gehirn, Retina) und Verkalkungen (subcutanes Fett, Nierentubuli).
Aus der Zusammenstellung geht weiter hervor, daß im Verlauf der Dermatomyositis jedes Organ befallen werden kann, sind doch außer Herz, Magen-Darmtrakt, Lungen, Leber, Nieren, Milz, Lymphknoten und ZNS auch pathologische Befunde an den Knochen und Gelenken, im subc tanen Fettgewebe, Pankreas, Thymus, Schilddrüse und Hoden zu erheben.

Es läßt sich somit bestätigen, daß die Dermatomyositis - nicht wie der Name sagt - auf Haut und Muskulatur beschränkt ist, sondern als eine Allgemeinkrankheit angesehen werden muß.

An dieser Stelle möchte ich Herrn Professor Dr. med. Hans S c h u e r m a n n für die Überlassung des Themas und seine wertvollen Hinweise meinen Dank aussprechen, insbesondere auch dafür, daß er mir die schwer zugängliche Literatur freundlicherweise zur Verfügung stellte.

Ebenso möchte ich Frau Dr. med. Annelore H e n s c h l e r für ihre stets gewährte freundliche Unterstützung herzlich danken.

Literatur

ALLAN, W.: Arch.of Dermat. 19, 265 (1929)

ALTHOFF, H. und W. EGER: Dtsch.Arch.klin.Med. 190, 134 (1943)

ANDERSON, T.: Brit.J.Dermat. 64, 71 (1952)

ANDREWS, G.: Arch.of Dermat. 43, 1040 (1941)

APLAS, V.: Arch.f.Dermat. 199, 1 (1954)

BACKMANN, C.H.: Monatsschr.Kinderhk. 100, 79 (1952)

BEHRMAN, S. und L. FORMAN: Proc.roy.Soc.Med. 32, 1575 (1939)
ref.Zbl.Hautkrkh. 65, 357 (1940)

BELLONE, A.G.: Giorn.ital.Dermat. 91, 461 (1950)
ref.Zbl.Hautkrkh. 79, 159 (1952)

BEZECNY, R.: Arch.f.Dermat. 171, 242 (1935)

BINGOLD, K.: Dtsch.med.Wschr. 1954, 273

BLOME-IDES, C.: Hautarzt 3, 211 (1952)

BÖGER, A. und H. GROS: Dtsch.med.Wschr. 1949, II 924

BONABA, J.: Arch.latino-americ.de pediatrie 20, 15 (1926) ref.Zbl.Hautkrkh. 21, 210 (1927)

BROCK, W.G.: Arch.of Dermat. 30, 227 (1934)

BRÜCKEL, K.W.: Zbl.Hautkrkh. 75, 302 (1950/51)

BRÜCKEL, K.W., E.F. PFEIFFER und W. KRÜCKE:
Hautarzt 2, 148 (1951)

BRUCE, G.: Trans.amer.ophthalm.Soc. 36, 282 (1938)
ref.Zbl.Hautkrkh. 64, 282 (1940)
zit. nach de Vries, S.: Arch.of ophthalm. 46, 432 (1951)

BRUNNER, J.M.: Zbl.Hautkrkh. 79, 357 (1952)

BUSS: Dtsch.med.Wschr. 20, 788 (1894)

CALDWELL, J.: Brit.J.Dermat. 67, 314 (1955)

CARLTON, A.: Brit.J.Dermat. 64, 68 (1952)

CHEVALLIER, G.: Pédiatrie (Lyon) 9, 729 (1954)

CHRISTEN, W.: Korresp.bl.Schweiz.Ärzte 1903
zit.nach Schuermann, H.: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

CULLINAN, E.: Proc.roy.Soc.Med. 25, 1522 (1932)
ref.Zbl.Hautkrkh. 44, 696 (1933)

DAVISON, Ch.: Arch.of Dermat. 9, 255 (1929)

DEGOS, R.: Ann.Dermat. 81, 279 (1954)

DEGOS, R., E. CARROT, E. LORTAT-JACOB und J. POULET:
Bull.Soc.franc.Dermat. 57, 285 (1950)

DEGOS, R., E. LORTAT-JACOB und J. DELORT:
Bull.Soc.franc.Dermat. 60, 53 (1953)

DENNIÈ, Ch.: Arch.of Dermat. 28, 430 (1933)

DITTRICH, D.: Zbl.Hautkrkh. 20, 409 (1926)

DOST, F.H.: Arch.f.Kinderhk. 140, 183 (1950)

DOWLING, G.B.: Brit.H.Dermat. 67, 275 (1955)

DUVERNE, J.: Arch.belg.Dermat. 11, 38 (1955)
ref.Zbl.Hautkrkh. 94, 220 (1956)

EVANS, C.: Brit.J.Dermat. 64, 475 (1952)

FAHR, T.: Arch.f.Dermat. 130, 1 (1921)

FIEDLER, E.: Münch.med.Wschr. 1931, 1176

FLECK, F.: Dermat.Wschr. 122, 787 (1950)

FLEISCHER, E.: Inaug.Diss.Berlin 1940 "Hauterscheinungen bei Dermatomyositis unter besonderer Berücksichtigung vesiculo-bullöser Exantheme."

FORMAN, L.: Brit.J.Dermat. 64, 65 (1952)

FREUND, F.: Zbl.Hautkrkh. 81, 395 (1952)

FRIEDMAN, E.: Med.journ.record 123, 382 (1926)
ref.Zbl.Hautkrkh. 20, 806 (1926)

FRISCH, A.V.: Med.Klin. 23, 1405
ref.Zbl.Hautkrkh. 26, 610 (1928)

GARRAHAN, J.: J.amer.med.Assoc. 102, 680 (1934)
ref.Zbl.Hautkrkh. 49, 321 (1935)

GELLER, K. und M. MÜLLER: Hautarzt 6, 372 (1955)

GLANZMANN, E.: Cilag-Festschrift 1936 - 1946

GOLDENBLUM, M.: Wratsch. 1905, Nr. 4
ref.Zbl.Hautkrkh. 8, 300 (1905)

GOLDENBLUM, M.: Wratsch. 1901, Nr. 44
ref.Zbl.Hautkrkh. 5, 176 (1902)

GOTTRON, H.: Dermat.Wschr. 61, 415 (1931)

GOTTRON, H.: Dermat.Wschr. 112, 131 (1941)

GOTTRON, H.: Zbl.Hautkrkh. 66, 289 (1941)

GOTTRON, H.: Dermat.Wschr. 130, 35 (1954)

GRAUER, F.H. und J. RICE: Arch.of Dermat. 63, 667 (1951)

GRETTON-WATSON, E.P.: Brit.J.Dermat. 49, 272 (1937)

GRÖNBLAD: Graefes Archiv 1933
zit.nach H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

GROS, H.: Dtsch.Arch.klin.Med. 198, 742 (1951)

GROSS, P.: Arch.of Dermat. 72, 179 (1955)

GRUNKE, W.: Zeitschr.klin.Med. 102, 311 (1926)
ref.Zbl.Hautkrkh. 20, 468 (1926)

GRZYBOWSKY, M.: Arch.f.Dermat. 174, 541 (1936)

GÜNTHER, H.: Erg.inn.Med. 58, 331 (1940)

HALTER, K.: Dermat.Wschr. 121, 222 (1950)

HAMANN, H.: Dermat.Wschr. 114, 382 (1942)

HAMANN, H.: Zbl.Hautkrkh. 69, 60 (1943)

HARADA, G. und T. SEKIMURA: ref.Dermat.Wschr. 114, 382 (1942)
Jap.J.of Dermat. 49, 15 (1941)

HAZEL, O.G. und W.M. HULL: South.Med.J. 23, 309 (1940)

HECHT, M.: J.of Pediatr. 17, 791 (1940)
ref.Zbl.Kinderhk. 39, 43 (1942)

HENDRY, A.W. und T. ANDERSON: Lancet 1939, I,80

HEPP, P.: Berl.klin.Wschr. 1887
zit.nach Löwenfeld,L.: Münch.med.Wschr. 1890, 531

HNATEK, J.: Wien.med.Presse 1905
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

HÖRNER, O.: Beitr.path.Anatom. 103, 300 (1939)

HORN, R.C.: Arch.of Dermat. 44, 1086 (1941)

JEANNERET, R.L.: Helv.med.Acta 20, 437 (1953)

JERI, R.: Rev.Neuropsiquiatr. (Lima) 15, 347 (1952)
ref.Zbl.Hautkrkh. 86, 192 (1953/54)

INGRAM, J. und St. MATTHEW: Brit.J.Dermat. 46, 53 (1934)

JOACHIM, H.: Arch.of Dermat. 7, 326 (1923)
ref.Zbl.Hautkrkh. 9, 127 (1924)

JANOWSKY, T.G. und W.K. WYSSOKOWICZ:
Dtsch.Arch.klin.Med. 71, 493 (1901)
Arch.f.Dermat. 5, 175 (1902)

JOULIA, M.L. TEXIER und G. CHEVALLIER:
Bull.Soc.franc.Dermat. 60, 142 (1953)

JOULIA, M.L. TEXIER und L. COULANT:
Bull.Soc.franc.Dermat. 60, 137 (1953)

KANKELEIT: Dtsch.Arch.klin.Med. 1916
zit.nach H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

KARELITZ, S. und S. WELT: Amer.J.Dis.Childr. 43, 1134 (1932)
ref.Zbl.Hautkrkh. 42, 399 (1940)
ref.Zbl.Kinderhk. 27, 80 (1933)

KEIL, H.: Arch.int.Med. 66, 339 (1940)
ref.Zbl.Hautkrkh. 66, 536 (1941)

KEINING, E.: Dermat.Wschr. 109, 1198 (1939)

KERL, D.: Zbl.Hautkrkh. 50, 282 (1935)

KIENITZ, M.: Ärztl.Wschr. 9, 862 (1954)

KINNEY, T.D. und M.M. MAHER: Amer.J.Path. 16, 561 (1940)
zit.nach Ch.Wainger und W.Lever:
Arch.of Dermat. 59, 196 (1949)

KÖSTER: Dtsch.Zeitschr.Nervenhk. 1898
Zit.nach H.Schuermann:Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

KLÜKEN, N. und W. REITZ: Medizinische 1955 I, 322

KORNILOW v.: Dtsch.Zeitschr.Nervenhk. 1896
zit.nach H.Schuermann:Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

KRABBE, E.: Acta dermat.vener.(Stockh.) 24, 28 (1943)
ref.Zbl.Hautkrkh. 70, 555 (1943)

KUNKEL, L.: Ann.Paediat.Basel 183, 290 (1954)

LAMB, J., E. LAIN, C. KEATY und A. HELLBAUM:
Arch.of Dermat. 57, 785 (1948)

LEBSANFT, M.: Hautarzt 6, 270 (1955)

LEHMKUHL, H.: Arch.f.Kinderhk. 86, 179 (1929)

LISMAN, J.: Arch. ophthalm. 37, 155 (1947)

LITWIN, F., A. ORZECHOWSKA und M. KENIGOWA:
Polsk.Tygod.Lek. 8, 1508 (1953)
ref.Zbl.Hautkrkh. 307 (1954)

LIVONIUS, E.W., v.: Inaug.Diss.Berlin 1938
"Beitrag zur Kenntnis der Dermatomyositis"

LÖWENFELD, L.: Münch.med.Wschr. 1890, 531

LONDON, R.: J.Pediat. 36, 817 (1950)
zit.nach S.de Vries: Arch.of ophthalm. 46, 432 (1952)

LORENZ, H.: Die Muskelerkrankungen.H.Nothnagels Handbuch d.speziellen Pathologie und Therapie.
zit.nach H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

MACH, R., E. RUTISHAUSEN, W. JADASSOHN und R. PAILLARD:
Dermat.Zeitschr. 103, 283 (1952)

MADDEN, J.: Arch.of Dermat. 62, 192 (1950)
ref.Zbl. 77, 136 (1951/52)

MARCHIONINI, A.: Arch.f.Dermat. 173, 543 (1936)

MARCUS, J. und J. WEINSTEIN: Int.Med. 9, 406 (1935)
ref.Zbl.Hautkrkh. 53, 317 (1936)
zit.nach Ch.Wainger und W.Lever:
Arch.of Dermat. 59, 196 (1949)

MARINESCO, G., S. DRAGANESCO und E. FACON: Ann.Med. 30, 145 (1931)
ref.Zbl.Hautkrkh. 40, 101 (1932)

MARKOFF, N.: Helv.Med.Acta 18, 368 (1951)

MAYERHOFER, E.: Scritti med.in onore Jemma 2, 777 (1934)
ref.Zbl.Hautkrkh. 50, 483 (1935)

MIDANA, A. und R. LEONE: Dermat.Wschr. 129, 446 (1954)

MIESCHER, G.: Dermatologica 93, Nr. 4 (1946)

MÜLLER, H.: Klin.Wschr. 1942, 841

MÜLLER, R.: Inaug.Diss. Würzburg 1954

MÜTING, D. und H. LANGHOF: Klin.Wschr. 1954, 229

NIEDNER, v.: Dtsch.med.Wschr. 46, 570 (1920)

NETHERTON, E. und G. CURTIS: Arch.of Dermat. 43, 742 (1941)

O'LEARY, P.: Arch.of Dermat. 35, 984 (1937)

O'LEARY, P. und M. WAISMAN: Arch.of Dermat. 41, 1001 (1940)

OPPENHEIM, H.: Berl.klin.Wschr. 1899; 1903
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

OTA, M.: Jap.J.of Dermat. 48, 21 (1940)
ref.Zbl.Hautkrkh. 67, 88 (1941)

PALUMBO, B.: Arch.ital.Dermat. 20, 395 (1948)
ref.Zbl.Hautkrkh. 73, 244 (1949)

PICK, W.: Arch.f.Dermat. 173, 302 (1936)

PILCHER, R.: Brit.J.Dermat. 62, 494 (1950)

PLANER-FRIEDRICH, H.: Arch.f.Kinderhk. 116, 27 (1939)

POR, F. und FRIEMANN, J.: Schw.med.Wschr. 1948, 125

PRINZING, A.: Münch.med.Wschr. 1890, 846

PROPPE: Zbl.Hautkrkh. 72, 411 (1951)

REICH, N.E. und J.B. REINHART: Arch.of Dermat. 57, 725 (1948)

RENNER, E.: Inaug.Diss. Straßburg 1917

RICHARDS, H.: Brit.J.Dermat. 65, 69 (1953)

RICHTER, R.: Dermat.Wschr. 111, 710 (1940)

RICKER: Pathologie als Naturwissenschaft
Berlin 1924
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

RIEBE, S.: Dtsch.Arch.klin.Med. 201, 596 (1954)

RISSE, H.: Dtsch.med.Wschr. 1897
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

ROHRACHER, T.: Oest.Zeitschr.Kinderhk. 1, 127 (1948)

ROSS, A.: Brit.J.Dermat. 64, 72 (1952)

ROTKY: Polymyositis acuta Wien und Berlin 1912
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

SCHÄFER, H.: Inaug.Diss.Berlin 1939 "Über Dermatomyositis"

SCHARMANN, G.: Dtsch.Arch.klin.Med. 1921
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

SCHIMPF, A.: Dermat.Wschr. 130, 1021 (1954)

SCHIMPF, A. und K.H. CLAUSNITZER: Ärztl.Wschr. 11, 109 (1956)

SCHMAUTZER, J.: Med.Klinik 1914
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

SCHÖNBRUNNER, E.: Dtsch.med.Wschr. 1937, 257

SCHUBERT, M.: Zbl.Hautkrkh. 59, 562 (1938)

SCHUERMANN, H.: Dermat.Wschr. 102, 440 (1936)

SCHUERMANN, H.: Arch.f.Dermat. 159, 250 (1938)

SCHUERMANN, H.: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

SCHUERMANN, H.: Medizin.Welt 25, 879 (1939)

SCHUERMANN, H.: Arch.f.Dermat. 190, 284 (1950)

SCHUERMANN, H.: Arch.f.Dermat. 192, 575 (1951)

SCHUERMANN, H.: Fortschr.d.prakt.Dermat. 1952, 88

SCHUERMANN, H.: Dermat.Wschr. 130, 782 (1954)

SCHULZ, R.: Zbl.Neurolog. 1889.
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

SELLEI, J.: Dermat.Zeitschr. 73, 197 (1936)

SENATOR, H.: Dtsch.med.Wschr. 1880
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

Dtsch.med.Wschr. 1893

SENEAR, F.E.: Arch.of Dermat. 58, 505 (1948)

SCIMONE, V.: Policlin.Sez.med. 39, 186 (1932)

SILVESTRI, U.: Arch.ital.Dermat. 16, 3 (1940)
ref.Zbl.Hautkrkh. 65, 108 (1940)

SILVESTRI, U.: Arch.ital.Dermat. 24, 367 (1951)
ref. Zbl.Hautkrkh. 82, 77 (1953)

SIMONSOHN: zit.n.E.Sklarz: Zbl.Hautkrkh. 23, 512 (1927) Berl.dermat.Gesellsch.v.8.3.27

SIMPSON, J.: Brit.J.Dermat. 65, 280 (1953)

SINGER: zit.n.S.Riebe: Dtsch.Arch.klin.Med. 201, 596 (1954)

SLUCEWSKI, A.: Dermat.Zeitschr. 61, 390 (1931)

SMITH, H.G.: Brit.med.J. 4916, 770 (1955)
ref.Zbl.Hautkrkh. 92, 260 (1955)

SPARK, H.: Dermat.Wschr. 112, 277 (1941)

SPÜHLER, O. und L. MORANDI: Helv.med.Acta 16, 147 (1949)

STRANGMANN, E.: Zeitschr.klin.Med. 142, 744 (1943)

STEINER, R.: Zbl.Hautkrkh. 5, 493 (1922)

STEINFELD, F.: Dtsch.med.Wschr. 1930, 959

STERTZ, G.: Berl.klin.Wschr. 1916, 489
zit.n.F.Weber u.A.Gray: Brit.J.Dermat. 36, 544 (1924)

STOKES, J.: Arch.of Dermat. 36, 408 (1937)

STRÜMPELL, A.: Lehrb.d.spez.Pathologie 1899
zit.n.L.Löwenfeld: Münch.med.Wschr. 1890, 531

STUCKEY, E.: Brit.J.Dermat. 47, 85 (1935)

TALBOTT, J.: Arch.int.Med. 63, 476 (1939)
ref.Zbl.Hautkrkh. 63, 152 (1940)

TEMPLETON, H.: Arch.of Dermat. 39, 1070 (1939)

THIESS, H.: B u l l, soc.franc.Dermat. 57, 519 (1950)

TOOMY, J.: Arch.of Dermat. 23, 589 (1931)

TOWLE, H.: Arch.of Dermat. 34, 298 (1936)

UNVERRICHT: Münch.med.Wschr. 1887, 488

URBACH, E.: Arch.f.Dermat. 162, 27 (1930)

VASILEV, V. und A. EJTVID: Russk.Klin. 10, 584 (1928)
ref.Zbl.Hautkrkh. 33, 377 (1930)

VILANOVA, X., C ROMAGUERA und R. MUJAL:
Actas Derma-sifiliogr. 41, 370 (1950)
ref.Zbl.Hautkrkh. 77, 312 (1951/52)

VOLTERRANI, O.: Minerva med.Torino 1952, 445
ref.Zbl.Hautkrkh. 82, 199 (1953)

VRIES, S., de: Arch.of ophthalm. 46, 432 (1951)

WAGNER, E.: Dtsch.Arch.klin.Med. 1886/87
zit.n.L.Löwenfeld: Münch.med.Wschr. 1890, 531
zit.n.H.Schuermann: Arch.f.Dermat. 178, 414 (1939)

WAINGER, Ch. und W. LEVER: Arch.of Dermat. 59, 196 (1949)

WEBER, F. und A. GRAY: Brit.J.Dermat. 36, 544 (1924)

WHITTLE, C.: Brit.J.Dermat. 64, 29 (1952)

WINKLER, K.: Zeitschr.f.Haut-u.Geschlkrkh. 19, 296 (1955)

WITTS, L.: Proc.roy.Soc.Med. 29, 1291 (1936)

WOLFRAM, St.: Klin.Med. (Wien) 3, 12 (1948)

WATRIN, J., BENRY, J. und G. de GANS:
Bull.Soc.franc.Dermat. 62, 92 (1955)
ref.Zbl.Hautkrkh. 93, 46 (1955/56)

WÜSTENBERG, H.: Zbl.allgem.Patholog. 86, 97 (1950)

ZALKA, E., v.: Virchows Arch. 1931

ZARAFONETIS, C., C. CURTIS und A.E. GULICK:
arch.int.Med. 85, 27 (1950)

ZOON, J.: Arch.f.Dermat. 171, 223 (1935)

ZWEYMÜLLER, E.: Dtsch.med.Wschr. 1953, 190

Lebenslauf

Am 30.8.1925 wurde ich, Charlotte Josef geb. Wirth, als Tochter des Justizamtmanns August Wirth und seiner Ehefrau Martha geb. Ditthard in Dillenburg geboren. Hier besuchte ich von 1931 - 1935 die Grundschule, von 1935 - 1939 die Mittelschule und von da ab die Oberschule für Jungen, an der ich 1943 die Reifeprüfung ablegte. Nach Ableistung des Arbeitsdienstes und des Kriegshilfsdienstes immatrikulierte ich im Sommersemester 1944 an der Medizinischen Fakultät der Universität Posen. Erst im Wintersemester 1947/48 konnte ich mein Studium an der Medizinischen Fakultät München, Außenstelle Passau, wieder aufnehmen, wo ich das Vorphysikum ablegte. Das Physikum bestand ich nach dem Wintersemester 1948/49 an der Julius-Maximilians-Universität Würzburg und schloß dort im Winter 1952 mit der ärztlichen Prüfung das Studium ab.

Meine Medizinalpraktikantenzeit leistete ich an der Universitäts-Hautklinik Würzburg ab, das Konträrjahr an der Universitäts-Frauenklinik Würzburg. Seit Oktober 1955 bin ich Volontärassistentin an der Universitäts-Hautklinik Würzburg.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selbständig verfaßt und außer der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.

Charlotte Josef

RUDOLF BAEHR DRUCK- UND WERBETECHNIK
WÜRZBURG SOLOPFSTEINSTR. 2